

## University of Groningen

### Aanlegstoornissen van de craniovertebrale overgang

Voort Maarschalk, Epeus van der

**IMPORTANT NOTE:** You are advised to consult the publisher's version (publisher's PDF) if you wish to cite from it. Please check the document version below.

*Document Version*

Publisher's PDF, also known as Version of record

*Publication date:*

1959

[Link to publication in University of Groningen/UMCG research database](#)

*Citation for published version (APA):*

Voort Maarschalk, E. V. D. (1959). *Aanlegstoornissen van de craniovertebrale overgang*. [Thesis fully internal (DIV), University of Groningen]. [S.n.].

**Copyright**

Other than for strictly personal use, it is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

The publication may also be distributed here under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license. More information can be found on the University of Groningen website: <https://www.rug.nl/library/open-access/self-archiving-pure/taverne-amendment>.

**Take-down policy**

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

Downloaded from the University of Groningen/UMCG research database (Pure): <http://www.rug.nl/research/portal>. For technical reasons the number of authors shown on this cover page is limited to 10 maximum.

**AANLEGSTOORNISSEN VAN DE  
CRANIOVERTEBRALE OVERGANG**

**E. VAN DER VOORT MAARSCHALK**

AANLEGSTOORNISSEN VAN DE CRANIOVERTEBRALE  
OVERGANG

---

## STELLINGEN

### I

Intrathecale toediening van medicamenten bij meningitis brengt meer risico's met zich mede dan nuttig effect.

### II

Bij de behandeling van het otogene temporale hersenabces dient men onderscheid te maken tussen de afklemming van de middenhersen en door het tentorium en de inklemming in het tentorium.

### III

De vroegtijdige degeneratie van de tussenwervelschijven bij de mens wordt veroorzaakt door mechanische overbelasting, waarbij de houding, veelal onder invloed van de psychische gesteldheid, een belangrijke factor vormt.

### IV

Toediening van een zoutloos diët als routine bij het vinden van een hypertensie is niet de meest aangewezen behandelingswijze en voor de patientodeloos kwellend.

### V

De binaurale hoorsynthese test van MATZKER lijkt van betekenis te zullen worden voor de diagnose van hersenstambeschadigingen.

### VI

Afsluiting van het ronde venster van het labyrinth is in het audiogram te herkennen.

### VII

Men moet een duidelijk onderscheid maken tussen een cardia-insufficiëntie en een hiatusinsufficiëntie.

## VIII

De betekenis van psychische factoren voor het ontstaan van alopecia areata is twijfelachtig.

## IX

Bij de beoordeling van de uiteindelijke resultaten van de radicale operaties volgens SWENSON bij de ziekte van HIRCHPRUNG dienen niet alleen anus- en rectumfunctie onderzocht te worden, maar evenzeer de mictie- en geslachtelijke functies.

## X

Oprichting van zg. thrombosediensten is ten plattelande veel urgenter dan in de steden.

## XI

Het Koningin Wilhelminafonds diende met zijn publicaties voor het publiek meer rekening te houden met de psychische gesteldheid van de gemiddelde nederlander.

## XII

De mogelijkheid tot het verkrijgen van wetenschappelijke literatuur buiten de universitaire centra behoeft verbetering.

STELLINGEN

behorende bij

E. VAN DER VOORT MAARSCHALK

AANLEGSTOORNISSEN VAN DE CRANIOVERTEBRALE OVERGANG

Groningen, februari 1959



RJKSUNIVERSITEIT TE GRONINGEN

# AANLEGSTOORNISSEN VAN DE CRANIOVERTEBRALE OVERGANG

PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DE GRAAD VAN

DOCTOR IN DE GENEESKUNDE

AAN DE RIJKSUNIVERSITEIT TE GRONINGEN,

OP GEZAG VAN DE RECTOR MAGNIFICUS MR H. J. SCHELTEMA,

HOOGLERAAR IN DE FACULTEIT DER RECHTSGELEERDHEID,

IN HET OPENBAAR TE VERDEDIGEN OP

---

WOENSDAG 4 MAART 1959

DES NAMIDDAGS TE 4 UUR

DOOR

EPEUS VAN DER VOORT MAARSCHALK

GEBOREN TE SNEEK

1959

DIJKSTRA'S DRUKKERIJ N.V.,

VOORHEEN BOEKDRUKKERIJ GEBROEDERS HOITSEMA

GRONINGEN



PROMOTOR: PROF. DR. J. DROOGLEEVER FORTUYN

---

*Aan de nagedachtenis  
van mijn Vader*



De belangstelling voor dit onderwerp werd gewekt door de voordracht van Dr. H. K. G. BARTSTRA voor de Nederlandsche vereniging van neurologie en psychiatrie te Groningen in 1952. Dank zij de intensieve medewerking van wijlen Dr. B. G. VAN GRIETHUYSEN, röntgenoloog van het St. Elisabeths Gasthuis te Arnhem konden spoedig daarna de eerste planigrammen van het voor ons onbekende gebied van de cranio-vertebrale overgang worden gemaakt. De ervaring van zoveel anderen deelden wij, dat de anomalieën in dit gebied regelmatig kunnen worden ge-diagnostiseerd indien men er eenmaal op geattendeerd is.

Bij de interpretatie van een aantal röntgenfoto's deed zich een verschil van inzicht voor met de neurochirurg Dr. H. VERBIEST te Utrecht. Enkele malen kwam het voor dat een patient naar hem werd verwezen met de diagnose basilaire impressie, welke diagnose hij niet kon onderschrijven. Wel werd dan bij operatie een Arnold-Chiari malformatie of een arachnitis cystica gevonden.

Deze interpretatiemoeilijkheden van de planigrammen en het herhaaldelijk geconstateerde grote verschil in afwijking tussen de verschillende meetmethoden waren aanleiding tot vele gesprekken en het was op instigatie van Dr. VERBIEST dat een poging werd ondernomen dit probleem nader te bestuderen.

Eerst werd de verhouding aan normale schedels bestudeerd, hetwelk door de medewerking van wijlen Prof. Dr. W. A. MIJSBERG te Utrecht mogelijk werd gemaakt in het Anthropologisch Instituut, onder leiding van Dr. J. HUIZINGA, die op vele wijzen zijn gewaardeerde hulp verleende bij dit onderzoek.

Moeilijkheden bij de metingen met de bestaande craniostaten waren aanleiding naar een andere methode te zoeken. Nimmer zouden de ideeën hierover gerealiseerd zijn indien niet de heer A. P. J. VAN IERSEL, chef technische dienst van het St. Elisabeths Gasthuis te

Arnhem mij met zijn scherp inzicht en technische vaardigheid te hulp was gekomen.

De wens om ook pathologisch materiaal te bestuderen werd door de hulp van Prof. Dr. A. DE FROE vervuld, die mij niet alleen in de gelegenheid stelde de unieke verzameling van het Anthropologisch Laboratorium te Amsterdam te bestuderen, maar ook met grote bereidwilligheid de mogelijkheid verschafte om röntgenopnamen en foto's van een aantal praeparaten bijeen te brengen.

Toen zich daarna de behoefte voordeed om ook aan röntgenfoto's de verhoudingen te bestuderen, werden in de röntgenafdeling van het N.H. Diaconessenhuis te Arnhem door Dr. W. H. BREVET en Dr. G. CH. F. BRINKBOK en hun medewerkers met grote bereidwilligheid een honderdtal planigrammen vervaardigd, welke de basis vormden voor het vergelijkend onderzoek van de verschillende meetmethoden. Dr. BRINKBOK was steeds behulpzaam mij in het onbekende terrein van de planigraphie in te werken en de problemen, welke zich voordeden, tot oplossing te brengen.

Nadat een inzicht was verkregen in de normale verhoudingen, werd ernaar gestreefd een zo groot mogelijk aantal gevallen van anomalieën van de cranio-vertebrale overgang ter vergelijking bijeen te brengen. Daar het eigen materiaal te klein was, bleken verschillende collegae bereid mij hun ervaringen ten dienste te willen stellen en hun materiaal ter bestudering te geven.

Dr. H. B. GOETTSCH, röntgenoloog in het St. Elisabeth Ziekenhuis te Tilburg gaf niet alleen zijn grote verzameling ter inzage, maar ook deed hij mij delen in zijn uitgebreide ervaring en inzicht in dit gebied dat al geruime tijd ook zijn belangstelling heeft. De ziektegeschiedenissen van de betrokken patienten konden dank zij de hulp van Dr. J. B. STOLTE en Dr. J. L. M. SINNIGE bestudeerd worden. Ook in dit stadium van het onderzoek deed ik wederom een beroep op Dr. H. VERBIEST, die mij niet alleen zijn patientenmateriaal ter onderzoek afstond, maar bovendien een voortdurende steun en aanmoediging was tijdens de bewerking van dit onderwerp, waarover hijzelf herhaaldelijk heeft gepubliceerd.

De neuroloog van het St. Elisabeths Gasthuis te Arnhem, mijn collega A. P. J. HEYSTEE stond niet alleen bereidwillig zijn gegevens af, maar gaf ook verder zijn zeer gewaardeerde steun aan dit onderzoek door mij in de gelegenheid te stellen de betrokken

patienten zelf te onderzoeken. Bovendien verschaftte hij mij inzage van de röntgenfoto's, welke door wijlen Dr. B. G. VAN GRIETHUYSEN en H. H. J. CLAESEN vervaardigd waren.

Nimmer zou deze studie beëindigd zijn indien niet Prof. Dr. J. DROOGLEEVER FORTUYN zich bereid had getoond als promotor op te treden. In zijn gastvrije kliniek bood hij allereerst zijn leiding en hulp bij de bewerking van dit proefschrift, maar stelde hij mij ook in de gelegenheid het materiaal uit de Groningsche kliniek te verwerken. Ik mocht hierbij ook steeds een beroep doen op de ruimschoots geboden hulp van Prof. Dr. J. ARIËNS KAPPERS, Prof. Dr. C. H. LENSHOEK en Prof. Dr. J. R. BLICKMAN.

Voor de vervaardiging van de reproducties van de verschillende röntgenfoto's, welke zeer vaak moeilijk leken te realiseren, mocht ik gebruik maken van de fotografische vaardigheid van mijn technische medewerker, de heer J. G. NIEVEEN.

Dat ik bij zovelen, ook niet genoemden, de bereidwilligheid en hulpvaardigheid heb gevonden om tot realisatie van een lang gekoesterde wens te komen, vervult mij met grote dankbaarheid.



## INHOUD

### HOOFDSTUK I

Historisch overzicht . . . . .	1
--------------------------------	---

### HOOFDSTUK II

Embryologische ontwikkeling van de wervelkolom . . .	6
--	---

---

### HOOFDSTUK III

Morphologie . . . . .	13
-----------------------	----

### HOOFDSTUK IV

Het klinische beeld . . . . .	29
-------------------------------	----

### HOOFDSTUK V

Roentgenologie . . . . .	41
--------------------------	----

SAMENVATTING . . . . .	88
------------------------	----

SUMMARY . . . . .	91
-------------------	----

RESUME. . . . .	94
-----------------	----

GERAADPLEEGDE LITERATUUR. . . . .	97
-----------------------------------	----





## HISTORISCH OVERZICHT

Van klinische zijde is de belangstelling voor de anomalieën aan de overgang van schedel en wervelkolom de laatste tijd sterk toegenomen, deels door de therapeutische mogelijkheden welke de neurochirurgie biedt, deels door de uitbreiding welke de röntgen-diagnostiek door de ontwikkeling van de planigrafie heeft gekregen. De anatomen hadden reeds lang tevoren de cranio-vertebrale overgang bestudeerd. Beschrijvingen van afwijkingen zijn al zeer oud. COLOMBO, leerling van VESALIUS, gaf in 1557 de eerste bekende beschrijving van een vergroeiing van atlas en schedelbasis. Na hem volgden nog enkele mededelingen, maar eerst in de 19e eeuw nemen deze in aantal toe. Er wordt dan ook al aandacht besteed aan een mogelijke genese. BOKSHAMMER (1862) was de eerste die een scheiding aanbracht tussen vergroeiingen tengevolge van een ziekteproces en de congenitale vormen. SANGALI (1870) meende de oorzaak te moeten zoeken in een latere ossificatie van de halswervels, terwijl SCHIFFNER (1876) uit de architectuur van de schedelbasis argumenten meende te kunnen putten voor een abnormale druk tijdens het uterine leven als oorzaak voor de vergroeiing van atlas en schedelbasis. VIRCHOW had de ongewone drukverhoudingen bij basilaire impressie al in 1854 als verklaring voor het frequent samengaan van atlas-assimilatie met basilaire impressie aangegeven.

Een theorie, welke de schedel als een samengroeisel van wervels beschouwde, door OKEN in zijn intreerede in Jena in 1807 voor het eerst gepubliceerd (hoewel GOETHE in 1824 schreef deze gedachte reeds in vele gesprekken te hebben genoemd nadat hij in 1776 op een kerkhof in Venetië een schapenschedel had gezien), berustte voornamelijk op een visueel-associatieve indruk, uitgewerkt in een voor onze gedachtengang vaak moeilijk te volgen analogie-redenering. Toch gaf deze mededeling van OKEN aanleiding tot een heftige discussie.

De opkomst van de embryologie gaf althans voor een deel van de schedel een meer objectieve fundering aan de werveltheorie.

Het onderzoek van BALFOUR (1876), maar vooral van VAN WIJHE (1882), die aantoonde dat bij de amphioxus de segmentatie tot in het kopgedeelte doorging, heeft opnieuw de belangstelling gewekt. In 1883 kon FRORIEP aantonen dat een aantal wervelelementen de grondslag vormden voor een gedeelte van de schedelbasis, dat loopt van de sella turcica tot aan het foramen magnum (basisphenoïd en basioccipitale) en de omgeving van het foramen magnum. Hij sprak over vier occipitosomieten.

Inmiddels was onder de invloed van DARWIN's publicaties de phylogenetische beschouwingwijze tot bloei gekomen en zo meende CHIARURGI (1894) in de atlas-assimilatie een aanwijzing te zien voor de neiging tot caudaalverschuiving van de cranio-vertebrale grens. KOLLMANN (1905) beschreef botformaties in de omgeving van het foramen magnum, welke aan een wervelstructuur deden denken, en noemde dit: occipitaalwervelmanifestaties. Op grond hiervan meende hij dat er geen neiging tot caudale grensverschuiving is, maar dat een variatie in beide richtingen van deze gefixeerde grens bestaat. De ene richting leidt tot atlas-assimilatie, en de andere richting tot occipitaalwervelmanifestatie.

BOLK (1906) bestudeerde de ontwikkeling van de atlas bij de primaten en zag dat deze bij voortzetting van de ontwikkeling van de diersoort steeds kleiner en minder gedifferentieerd werd. De atlas bij lagere primaten is veel forser en vertoont beenformaties, ponticulus lateralis en ponticulus posterior, beenspangen welke uitgaande van de massa lateralis een verbinding vormen met de arcus posterior en de processus lateralis. Bij hoger ontwikkelde primaten en bij de mens komen deze normaal niet voor, maar worden als variatie wel beschreven. De atlas-assimilatie zag BOLK als een voortzetting van deze phylogenetische reductieneiging, en hij meende dat de door KOLLMANN occipitaalwervelmanifestaties genoemde fenomenen slechts te beschouwen zijn als een nog verder voortgeschreden incorporatie van de oorspronkelijke atlas in de schedel. In een dergelijk geval zou dan de 2e en 3e cervicale wervel de functie en vorm van atlas en epistropheus overnemen. Later wijzigde BOLK zijn inzicht na nadere bestudering van de occipitaalwervelmanifestaties (1915) en sprak dan over een variabele grens, terwijl KOLL-

MANN had gesproken over een vaste grens, welke variaties naar beide zijden toeliet.

Ook moet genoemd het later tot grote verwarring aanleiding gevend begrip: proatlas, wat in 1880 door ALBRECHT werd gebruikt om een beenstuk te benoemen, dat bij de krokodil tussen atlas en schedelbasis werd waargenomen. Vergelijkend-anatomisch onderzoek heeft aangetoond dat dit als een vrijblijvend gedeelte van de op de atlas volgende wervel moet worden beschouwd, een wervelelement, dat bij de mens geheel in de schedel wordt opgenomen. Het woord proatlas is daarna door sommige auteurs gebruikt voor het op de atlas volgende wervelelement, hetwelk normaal de laatste occipitale wervelaanleg is, die in de schedel wordt opgenomen (HAYEK, 1924). Anderen noemen proatlas een hypothetische extra wervelaanleg tussen schedel en atlas, welke normaal niet tot ontwikkeling komt. BARGE (1918) meent dat hier sprake is van het craniale gedeelte van de oorspronkelijke aanleg van de eerste cervicale oerwervel. In het bijzonder bij de mens is over dit gedeelte van de ontwikkeling van de wervelkolom nog maar zeer weinig bekend. BARGE liet zich naar aanleiding van de verwarring, die ontstond door het verschillend gebruik van het begrip proatlas als volgt uit: „Der Name Proatlas soll im Zukunft als eine irreführende Bezeichnung aus der anatomischen Nomenklatur ausgemerzt werden”. Deze wens is tot op heden nog niet in vervulling gegaan.

Een geheel andere beschouwing gaf GLAESMER (1910) op grond van de bestudering van een praeparaat, waarbij ook nog spieren aanwezig waren. Zij vond hierbij dat de m. rectus capitis posterior major veel sterker dan normaal ontwikkeld was en de m. rectus capitis posterior minor vrijwel geheel ontbrak, en concludeerde op grond hiervan tot een overname van de strekfunctie door het atlanto-epistropheale gewricht van het atlanto-occipitale gewricht in verband met de mindere eisen welke aan de bewegelijkheid van het hoofd ten opzichte van de hals bij de mens in vergelijking met de dieren zouden worden gesteld. Dit overbodig worden van de functie zou leiden tot verdwijnen van de functionerende delen. In het onderhavige geval zou dan ook de atlas-assimilatie moeten worden opgevat als een voorstadium van het geheel verdwijnen van het atlanto-occipitale gewricht. Het uitgangspunt, dat een verminderde functie (welke overigens nog geenszins vaststaat) van

invloed is op de vorm bij de verdere ontwikkeling van de diersoort, is weer een typisch Darwinistische overweging.

Het ontbreken van de *m.rectus capitis posterior minor* kan ook, zoals STIEMENS (1929) opmerkt, opgevat worden als een reductiestoornis van het 1e myotoom, hetzelfde gebied dus waarin de wervelontwikkeling gestoord is. Beide zouden dan één oorzaak kunnen hebben.

Geleidelijk aan neemt de belangstelling voor de phylogenetische beschouwingwijze af en in de sporadisch wordende onderzoeken, welke nog aan dit gebied worden gewijd (HAYEK (1924), TRAMONTANO (1927), INGELMARK (1947)) komen de zuiver embryologisch-ontogenetische vraagstellingen steeds meer naar voren en raakt de vraag naar verschuiving of variabiliteit van de cranio-vertebrale grens meer en meer op de achtergrond. Bovendien bleken bij eenzelfde praeparaat zowel assimilaties als occipitaalwervelmanifestaties voor te komen. (GLADSTONE (1922), LANNIER (1940), INGELMARK (1947)).

BARDEEN (1905), HAYEK (1924) en SENSENIG (1954) hebben zich uitvoerig bezig gehouden met de ontwikkeling van de wervelkolom bij jonge embryonen, waarbij evenwel geen bijzondere aandacht werd besteed aan de ontwikkeling van de bovenste halswervels en de schedelbasis. Een zeer uitgebreid recent onderzoek van INGELMARK (1947) dat zich bovendien met anomalieën in dit gebied bezig houdt, heeft een aantal voor ons inzicht in deze materie zeer belangrijke gegevens opgeleverd. Zijn onderzoek is gebaseerd op 32 embryonen, waarvan de lengte varieerde van 6 tot 82 mm, ruim 3000 schedels en atlanten en 114 gevallen van een congenitale vergroeiing van atlas en schedelbasis.

De vragen welke door de klinische belangstelling voor de tussenwervelschijf opkwamen waren aanleiding voor TÖNDURY (1944) en zijn medewerkers de genese hiervan aan een nauwkeuriger onderzoek te onderwerpen. Uit dit onderzoek, waarbij tevens ook wervelafwijkingen zijn betrokken kwamen en komen nog steeds belangrijke gegevens naar voren, die ook voor het inzicht in het ontstaan van de anomalieën van de craniovertebrale overgang van betekenis zijn, hoewel tot op heden dit speciale gebied helaas nog niet in het raam van deze onderzoeken betrokken is.

Alvorens de embryologische inzichten te vermelden, zoals deze zich

thans ontwikkeld hebben, moet eerst nog de historische ontwikkeling van de andere anomalie in dit gebied worden vermeld, welke nauwe relatie heeft met de atlas-assimilatie, nl. de basilaire impressie. Deze wordt voor het eerst vermeld door AKKERMANN (1790), waarna nog enkele mededelingen volgen, waaronder de belangrijkste is de beschrijving welke BOOGAARD (1865) geeft van een vijftal schedels, met een indeuking van de schedelbasis. Hij poogt hierbij bepaalde criteria te vinden in de onderlinge verhouding van de schedelbeenderen, welke typerend zijn voor deze afwijking. Een aantal van deze criteria zijn nog steeds in gebruik bij de beoordeling van de röntgenfoto's en MAC GREGOR sprak in 1948 nog van 'perfectly valid indices'.

De grootmeester der pathologische anatomie, VIRCHOW wijdde in 1864 een uitvoerige beschouwing aan deze anomalie, waarbij hij voor het eerst de naam basilaire impressie gebruikte. VIRCHOW deelde de mening van ROKITANSKY (1864), dat naast ziekten van het beenderstelsel ook congenitale factoren oorzaak konden zijn van het ontstaan van deze afwijking. Ook merkte hij reeds het samengaan met de atlas-assimilatie op. Op grond van het feit dat in zijn materiaal een voorkeur bestond voor bewoners van de noordelijke gebieden, welke tot het friese ras gerekend moeten worden, overwoog VIRCHOW of hier een rassen-dispositie aan ten grondslag kon liggen. Na VIRCHOW's uitvoerige studie volgden enkele casuïstische mededelingen, maar de belangstelling nam pas toe toen de diagnostiek bij de levende patient door de röntgenologie mogelijk werd gemaakt.

Hier moge nog worden genoemd de naam platybasie, welke vooral in de angelsaksische literatuur herhaaldelijk naar voren komt. Het begrip platybasie is afkomstig uit de anthropologie, waarmede bedoeld wordt een schedel, waarbij de hoek tussen voorste en achterste schedelgroeve (basale hoek) groter is als normaal, zodat de schedelbasis vlakker wordt. Het is dus bestemd voor een schedelvorm, maar niet voor een pathologisch vervormde schedel, waarbij door indeuking van de schedelbasis in de achterste schedelgroeve ook de basale hoek groter wordt. Het lijkt daarom onjuist om het begrip platybasie, dat zuiver descriptief is en een bepaalde schedelvorm aanduidt, te gaan gebruiken voor een door een pathologisch proces vervormde schedelbasis, welke door de benaming basilaire impressie goed wordt gekarakteriseerd.

EMBRYOLOGISCHE ONTWIKKELING  
VAN DE WERVELKOLOM

In de derde week van het embryonale leven ontwikkelt zich uit het oerdarmdak de chorda dorsalis, welke, het embryo in de gehele lengte doorlopend, het primitieve steunapparaat vormt. Inmiddels

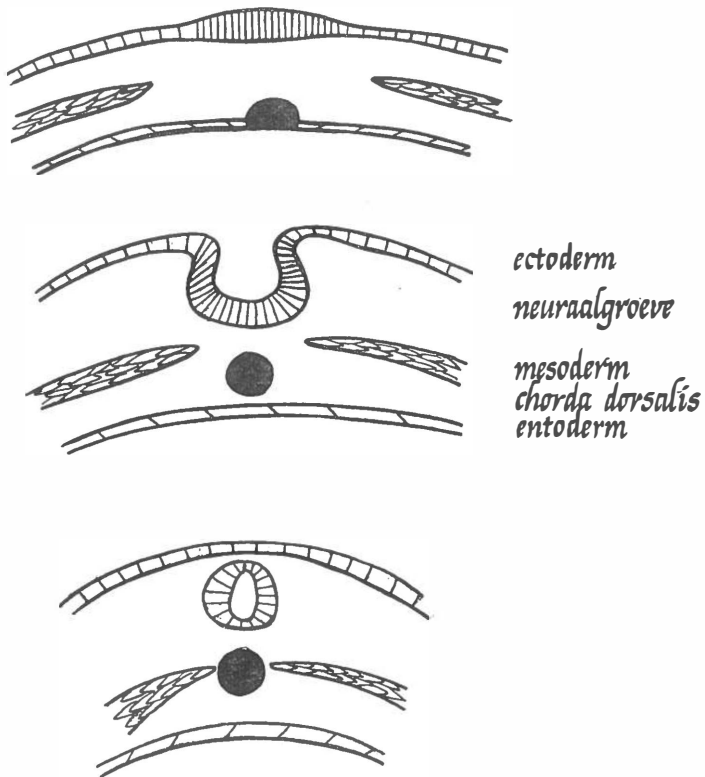


Fig. 1

Schematische voorstelling van drie opeenvolgende stadia van de ontwikkeling van de chorda dorsalis en de neuralebuis.

is de neuraalplaat gaan instulpen tot de neuraalgroeve, welke zich sluit tot de neuraalbuis, beginnend in het thoracale gedeelte. Dit sluitingsproces breidt zich naar caudaal en craniaal uit en is aan het eind van de eerste embryonale maand beëindigd.

Het mesoderm omgroeit van beide zijden de chorda, zodat deze omgeven wordt door een koker van perichordaal weefsel. Het mesoderm gaat vervolgens scheidingsverschijnselen vertonen, die segmentatie genoemd worden en waarbij de oersegmenten ontstaan. Deze oersegmenten gaan zich splitsen in een meer lateraal gelegen myotoom, waaruit later onder meer de spieren zich zullen ontwikkelen en het sclerotoom, perichordaal gelegen, waaruit zich wervels en ribben zullen gaan vormen. De scheiding van de sclerotomen gaat niet geheel door tot op de chorda, maar om deze blijft een doorlopende zône van perichordaal weefsel bestaan.

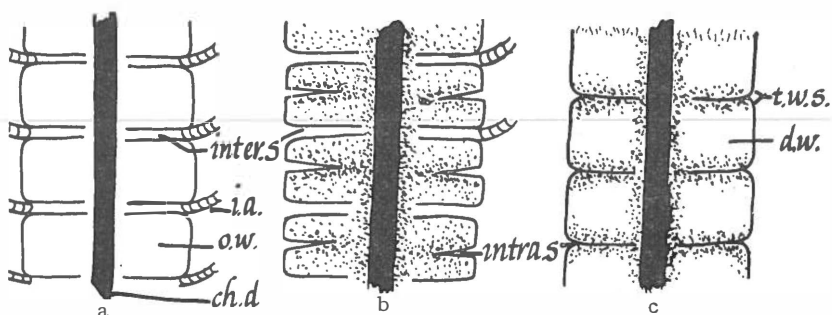


Fig. 2

Schematische voorstelling van de segmentatie van de wervelkolom. *a.* Stadium van de oerwervel (o.w.), gescheiden door intersegmentale spleet (inter. s.), waarin de intersegmentale arterie (i.a.) verloopt. *b.* De intrasegmentale spleet of "sclerotic fissure" (intra s.) begint zich te ontwikkelen. De verschillende celdichtheid is schematisch aangegeven. *c.* De intersegmentale spleet is geheel verdwenen en de definitieve wervel (d.w.) heeft zich gevormd. De tussenwervelschijf (t.w.s.) ontwikkelt zich.

De spleet, welke de sclerotomen scheidt, wordt de intersegmentale spleet genoemd. De sclerotomen tussen deze spleten worden ook als primitieve of oerwervels aangeduid. In deze spleet ontwikkelt zich de intersegmentale arterie. In de oerwervelaanleg is er een verschil in celdichtheid te zien, in het caudale gedeelte is deze het grootste, vooral aan de grens tussen caudaal en craniaal gedeelte, waarin zich



inmiddels een spleet, de 'sclerotomic fissure' of intrasegmentale spleet (SENSENIG) gaat ontwikkelen. Ook deze sclerotomic fissure gaat niet tot aan de chorda, maar spaart een strook perichordaal weefsel, welke een sterke celdichtheid vertoont. Onder de voedende invloed van de intersegmentale arteriën groeit het celarmere gedeelte, hetwelk dus uit grotere cellen bestaat, sneller uit en de celdichte streek lijkt te worden gecomprimeerd. Geleidelijk aan vormt dit celrijke gedeelte een strook, welke langs de sclerotomic fissure loopt en zich ook gaat uitbreiden craniaal van deze spleet. Door de uitgroei van de grotere cellen is de oorspronkelijke intersegmentale spleet verdwenen en er lijkt een nieuwe groepering te zijn ontstaan in de wervelaanleg. Telkens een caudaal gedeelte van de ene oerwervel en een craniaal gedeelte van de andere oerwervel vergroeien samen tot een geheel, van het volgende element gescheiden door de celdichte streek, welke ook de sclerotomic fissure tot verdwijnen heeft gebracht. Uit dit celrijke gebied ontwikkelen zich de elementen van de tussenwervelschijf (BARDEEN, SENSENIG, TÖNDURY).

De tot nu toe beschreven ontwikkeling voltrekt zich in de eerste maand van het embryonale leven. In de 5e week begint de chondrificatie. Deze praechondrale chondrificatiecentra in de wervellichamen zijn aanvankelijk parig in aanleg, maar vergroeien in de 6e week tot één. Inmiddels gaan zich uit de wervelaanleg de elementen van de wervelboog verder differentiëren, waarin aparte chondrificatiecentra ontstaan. Vervolgens zet zich in dit praechondrale weefsel kraakbeentussenstof af en ontstaan de echte chondrale kernen (einde 2e maand). Dit proces komt aan de beide uiteinden van de wervelkolom het laatst tot ontwikkeling. In de loop van de 3e maand is dit voor de gehele wervelkolom voltooid, maar inmiddels begint in de onderste borstwervel een kalkafzetting („Kalkknörpel”), wat in de 4e maand in alle wervels is geschied. Na deze kalkafzetting in de oorspronkelijke kraakbeencentra begint het verbeningsproces. Bij het wervellichaam groeien van dorsaal en ventraal de bloedvaten naar binnen, omgeven door een celrijk weefsel. Zij lossen de kalk op en osteoblasten ontwikkelen zich, waarmede de echte botvorming begint. In het begin van dit proces, indien van ventraal en dorsaal ingroeivende vaten elkander nog niet bereikt hebben, zijn er twee gebieden van ossificatie, welke evenwel bij normale voortgang tot één worden.

Deze wijze van verbening wordt de enchondrale verbening genoemd. Indien deze, welke van binnenuit begint, de oppervlakte bereikt heeft, komen ook van buitenaf osteoblasten tegen de zich ontwikkelende wervel te liggen en wordt ook van buitenaf nog een botlaag gevormd (perichondraal bot). Het enchondrale bot is spongieus van structuur, terwijl het perichondrale bot massiever is gestructureerd. Bij de wervelbogen loopt het verbeningsproces anders, hier begint de chondrificatie perifeer, aan de zijde van het wervelkanaal, in het ventrale booggedeelte. Deze ontwikkeling is van het begin af van het perichondrale type, en breidt zich van dit punt uit over de verdere wervelboog. Indien het begingedeelte geheel verbeend is, gaat van hieruit ook de uitgroei in de wervelboog voort en vormt hier dus een zône van enchondraal bot. Dit verschil in verbening is ook aan de structuur van de bogen te zien. In het ventrale gedeelte zijn zij veel meer massief, terwijl verder naar dorsaal, in het centrum van de boog spongieus bot is te zien. De ontwikkeling van atlas en epistropheus is afwijkend in verschillende opzichten:

1. De wervellichamen van C-I en C-II vergroeien tot de dens. Verbening van de aanvankelijk kraakbenige scheiding treedt tussen het 2e en 6e levensjaar op.
2. De dorsale wervelbogen ontwikkelen zich als bij de andere wervels, maar bij de atlas ontstaat geen verbinding met het wervellichaam. Hier worden de wervelbogen aan de ventrale zijde verbonden door de ventrale atlasboog. Deze ontstaat uit een weefselformatie welke bij alle wervels gedurende het embryonale leven te zien is als een mesenchymale formatie, welke ventraal van de wervellichaamaanleg ligt (hypochordale spang). Terwijl bij alle andere wervels deze hypochordale spang reduceert, en tenslotte verdwijnt, treedt bij de atlas chondrificatie en ossificatie op en vormt de hypochordale spang tenslotte de ventrale atlasboog.

De occipitale wervelsclerotomen vergroeien al in een vroeg embryonaal stadium tot een geheel, het basioccipitale en de omgeving van het foramen magnum. Om de chorda, craniaal van de occipitale segmenten ontstaan geen sclerotomen, maar aan beide zijden een

doorlopende kraakbeenformatie, parachordalia genoemd. Al spoedig vergroeien deze met het perichordale weefsel tot een geheel, waaruit het basisphenoïd ontstaat. Tussen basisphenoïd en basioccipitale blijft tot 10-jarige leeftijd een kraakbenige verbinding bestaan, de sutura spheno-occipitalis.

De top van de atlas verbeent pas veel later, de beenkern komt tot ontwikkeling tussen het 2e en 5e levensjaar. Men vindt herhaaldelijk vermeld (HAYEK) dat deze beenkern zich zou ontwikkelen uit de aanleg van het wervellichaam van het laatste occipitale segment. Het lijkt onwaarschijnlijk omdat dit wervellichaam dan een uitzonderlijke tijd van ossificatie heeft, in afwijking van alle andere (ook de hoger gelegen occipitale) elementen, die allen in dezelfde periode van de embryonale ontwikkeling (tussen 2e en 4e maand) tot ossificatie komen. Zowel de tijd van optreden (postnataal) als de vorm van de definitieve structuur van de denstop maakt het veel waarschijnlijker dat hier sprake is van een secundaire epiphysaire verbeningskern, zoals dit ook aan het einde van de proc. spinosi en transversi het geval is.

De dens wordt aan de atlas gefixeerd door het ligamentum transversum atlantis, dat, de zijkanen van de atlasboog verbindend, samen met de ventrale boog de dens omsluit. Over de ontstaanswijze van dit ligament is nog vrijwel niets bekend. De vraag doet zich voor of hier mogelijk nog resten van een tussenwervelschijfaanleg (annulus fibrosus) bij betrokken kunnen zijn. Deze vraag is evenwel geheel hypothetisch, aangezien er tot op heden geen onderzoeken bekend zijn, welke nader op de structuur van deze ligamenten ingaan.

De lotgevallen van de craniale helft van de aanleg van de eerste cervicale wervel zijn bij de mens evenmin goed bekend. INGELMARK zegt hierover dat dit gedeelte zo moeilijk en slecht te vervolgen is in verschillende coupes, dat hij twijfelt of men ooit tot een behoorlijk inzicht zal kunnen komen.

Het dunne en functioneel onbelangrijke ligamentum apicis dentis, dat verloopt van de top van de dens naar de voorrand van het foramen magnum wordt beschouwd als een chordarest, er zijn chordale elementen in aangetoond.

In het verdere verloop gaat de chorda niet midden door het basioccipitale, zoals bij de wervels, maar aanvankelijk ventraal gelegen,

verloopt de chorda verder in wisselende relatie tot dit beenstuk. Het door SPEMANN ontwikkelde inzicht dat bepaalde weefselgebieden gedurende het embryonale leven een leidende functie hebben ten aanzien van omgevende of in relatie staande weefselformaties (organisator) is ook voor de wervelkolom van toepassing gebleken. Nadat FELLER en STERNBERG (1932) als eersten hadden verondersteld dat een stoornis in de chorda-ontwikkeling een onvolledige ontwikkeling van de wervelkolom in het bijbehorende gebied tengevolge zou hebben, zijn het vooral de onderzoeken van TÖNDURY en zijn medewerkers (THEILER, 1953, PRADER, 1947), welke aan deze veronderstelling meer grond hebben gegeven, en tot de conclusie leidden dat een intacte chorda noodzakelijk is voor de normale ontwikkeling van wervels en tussenwervelschijven. Het lijkt ook waarschijnlijk dat de chorda een inducerende invloed heeft op de sluiting van de neuraalbuis.

De belangrijkste argumenten zijn de volgende:

1. Extirpatie van een gedeelte van de chorda in een vroeg-embryonaal stadium leidt tot afwijkende wervelstructuren, vergroeiingen van wervels en onvolledig ontwikkelde wervels. (TÖNDURY, 1944).
2. Bij de shorttail mouse (ST-mouse), een muizenstam, waarbij anomalieën aan de wervelkolom erfelijk voorkomen (hemivertebra, wigwervel, synostosis) blijkt dat de chorda reeds voor dat de wervelkolomelementen tot ontwikkeling zijn gekomen duidelijk van de normale structuur afwijkt (THEILER, 1953).
3. Onderzoeken bij de mens naar chordaresten bij afwijkende wervelstructuren hebben aangetoond dat de chorda hierbij een afwijkend verloop heeft. Bij de hemivertebra en wigwervels ligt de chorda niet in het midden, maar afgebogen naar de zijde van de sterkste ontwikkeling. Eenzelfde situatie als bij de ST-muis is gezien. Bij de rachischisis anterior (een verticale splijting van het wervellichaam) is een gevorkte chorda aangetoond, waarbij de twee benen van de vork ieder in een afzonderlijke wervelhelft optraden (v. D. ZWAN (1940), TÖNDURY (1949)).
4. Onderzoeken van DEGENHART en KLADETZKY (1955) bij een konijnenstam, waarvan de erfelijke eigenschappen nauwkeurig bekend waren en waarbij spontaan geen wervelafwijkingen voorkwamen. Op verschillende tijdstippen van de zwangerschap (nauwkeurig bepaald door kunstmatige inseminatie) werd ge-

durende enkele uren, wisselend tussen 4 en 7 uur aan de moederdieren een verminderde hoeveelheid zuurstof aangeboden. De situatie was gelijk aan die op een hoogte van 5000 M., waarbij dus zowel zuurstofgehalte als luchtdruk verlaagd werden. Er bleek nu dat bij deze konijnen, indien het zuurstoftekort op de 9e dag gedurende 4 uur werd toegediend, bij 62 % van de jongen wervelafwijkingen optraden, welke geheel vergelijkbaar waren met diegene, welke THEILER bij de ST-muis zag, hemivertebra, blokwervel en wigwervel. Bij ditzelfde gebeuren op de 8e en 10e dag werd slechts 8 % wervelafwijkingen gezien, bij toediening op andere dagen traden geen afwijkingen aan het licht. Bij toediening van het zuurstoftekort gedurende 7 uur waren deze cijfers op de 9e dag 60 %, op de 8ste dag  $7\frac{1}{2}$  %, en op de 10e dag 20 %. Andere dagen gaven geen afwijkingen te zien. Deze experimenten werden bij een 70-tal moederdieren genomen. Bij nader onderzoek bleek dat de chorda in het bijzonder beschadigd werd, en reeds afwijkingen vertoonde in een ontwikkelingsstadium, waarin aan het wervelblasteem nog niets bijzonders was waar te nemen. Deze onderzoeken zijn ook uit een ander oogpunt belangwekkend: zij bevestigen het bestaan van een 'critische phase' in de embryologische ontwikkeling, waaronder wordt verstaan een in de tijd veelal zeer scherp omschreven gevoeligheid van bepaalde celstructuren voor uitwendige storende oorzaken, welke een gelijkvormige ontwikkelingsstoornis tengevolge hebben. Een dergelijke kritische phase behoeft niet op het moment van de ontwikkeling van de gestoorde organen te liggen, maar ligt meestal, zoals bij de wervelkolom het geval is, in een zeer vroege ontwikkelingsphase (TÖNDURY, 1954). CAMPBELL (1948) deelt een geval van wervel- en ruggemergsmisvormingen mede, waarbij met zekerheid vaststond dat de moeder in het einde van de 3e en begin van de 4e week van de zwangerschap aan een ernstige infectie van de luchtwegen met hoge koorts had geleden.

In hoeverre bij het optreden van deze kritische fasen ook nog erfelijke factoren een rol spelen, is niet bekend, maar een dergelijke invloed mag niet worden uitgesloten. Over de erfelijkheid van de craniovertebrale anomalieën bestaan weinig positieve gegevens. Er zijn slechts een drietal gevallen beschreven van het voorkomen bij twee leden van één familie (ANTON, BROCHER, 1955), maar deze vormen toch een argument voor een mogelijk erfelijke factor.

### *Hoofdstuk III*

## MORPHOLOGIE

Uitgaande van de in het vorige hoofdstuk geschilderde ontwikkeling kunnen de anomalieën van de cranio-vertebrale overgang als volgt worden ingedeeld:

I. *Onvoldoend tot ontwikkeling komen van de verschillende elementen van de wervelkolom.*

1. Atlas-assimilatie.
2. Hypoplasie van het basi-occipitale en basilaire impressie.
3. Atlanto-occipitale en atlanto-epistrophale luxaties.

II. *Versterkte segmentatieneiging.*

1. Afscheiding van het occipitale wervelsegment.
2. Occipitale wervelboog?
3. Os odontoideum.

III. *Occipitaalwervelmanifestaties.*

1. Canalis hypoglossi bipartitum of tripartitum.
2. Condylus tertius en processus basales.
3. Processus paracondyloïdeus.
4. Labia foraminis magni.
5. Incisura marginalis posterior.

I. ONVOLDOEND TOT ONTWIKKELING KOMEN VAN DE VERSCHILLENDE ELEMENTEN VAN DE WERVELKOLOM.

1. *Atlas-assimilatie.* Daar de scheiding van atlas en schedelbasis onvolledig tot stand komt, treden hier in zeer verschillende mate vergroeiingen op. In de minst uitgesproken vorm treedt alleen een



Fig. 3

Atlas-assimilatie, waarbij de verschillende elementen van de atlas nog duidelijk van de schedelbasis gescheiden te onderkennen zijn. De achterste atlasboog is niet gesloten.



Fig. 4

Atlas-assimilatie, waarbij de rechter atlasboog geheel met de schedel vergroeid is, terwijl de linker nog vrij blijft. De proc. transversi zijn gedeeltelijk met de schedelbasis vergroeid.



Fig. 5

Atlas-assimilatie in een zeer uitgesproken stadium, waarbij de atlas nog als een relief van de schedelbasis te herkennen is, maar hier geheel mee vergroeid is.

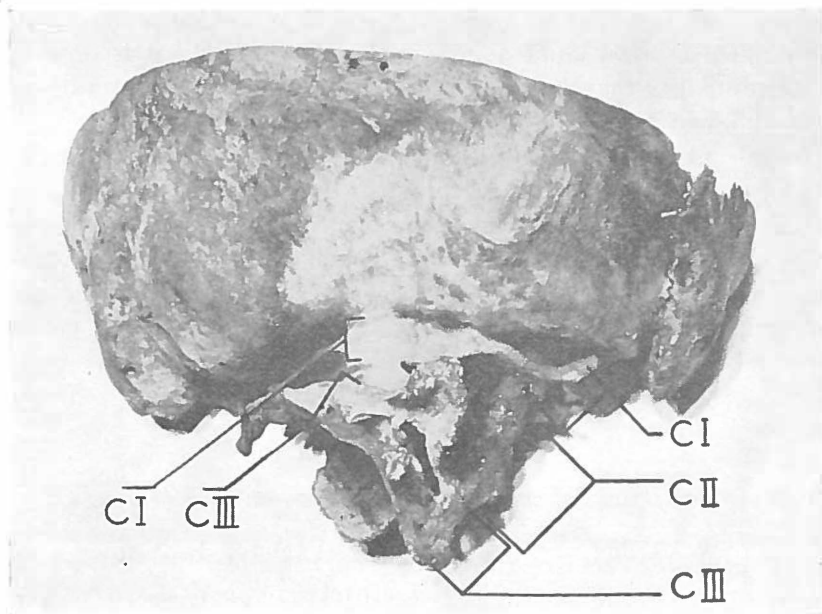


Fig. 6

Achteraanzicht van een blokvorming van schedel, C-I, C-II, en C-III. C-I is duidelijk hypoplastisch, C-II is slechts als hemivertebra aan de rechterzijde ontwikkeld. Aan de linker zijde sluit C-III onmiddellijk op C-I aan.



vergroeiing van de atlanto-occipitale gewrichten op, bij een verdere uitbreiding wordt de dorsale atlasboog geheel of gedeeltelijk in het proces betrokken, vervolgens ook de ventrale boog en tenslotte de proc. transversi. Bij een dergelijke uitgebreide assimilatie ziet men tegen de schedelbasis alleen nog het atlasrelief. Behalve deze samengroei valt ook vrijwel altijd een min of meer uitgebreide onderontwikkeling van de atlas-elementen op te merken. Het meest frequent blijft de dorsale boog open (INGELMARK, 82½ %). Veelal treedt ook de assimilatie slechts halfzijdig op. Behalve de assimilatie van de atlas aan de schedelbasis wordt herhaaldelijk (GARCIN en OECONOMOS (1953) 20 %) gelijktijdig een synostose van de tweede en derde halswervel waargenomen. De samengroei van schedelbasis, atlas, C-II en C-III is veel zeldzamer.

De zo veelvuldig met deze assimilatie samengående onderontwikkeling van de atlas brengt met zich mede dat de epistropheus, en dus de denspunt, dichter tot de schedelbasis nadert. In het materiaal van INGELMARK was de afstand van het proc. transversus atlantis tot de schedelbasis bij de gevallen van atlas-assimilatie rechts  $5.89 \pm 0.77$  mm, links  $5.68 \pm 0.79$  mm kleiner als bij de normalen. Daarbij komt nog de versmalling van de atlas door de onderontwikkeling. Voor de ventrale atlasboog mat INGELMARK een verschil van  $1.89 \pm 0.55$  mm.

Het bovenbeschreven proces kan ook voor de a. vertebralis ernstige consequenties hebben. Het foramen a. vertebralis in de proc. transversus atlantis is herhaaldelijk vervormd en veelal sterk vernauwd. Bovendien wordt de ruimte, welke voor de a. vertebralis in een normale situatie beschikbaar is voor het verloop van de atlas naar het foramen magnum, sterk gereduceerd, kan zelfs geheel ontbreken. De normale ontwikkeling van de a. vertebralis moet hierdoor ernstig gestoord worden, in bepaalde gevallen zelfs onmogelijk zijn.

## 2. *Hypoplasie van het basi-occipitale en basilaire impressie.*

Onderontwikkeling van de occipitale segmenten leidt tot:

A. Verkorting van het basi-occipitale. Hierdoor komt de voorste atlasboog naar boven en kan de dens langs het verkorte basi-occipitale in het vlak van het foramen komen te liggen.

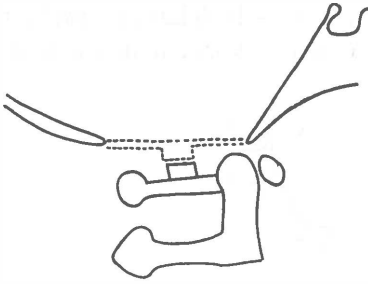


Fig. 7

Schematische voorstelling van de normale verhoudingen van schedelbasis, atlas en epistropheus.

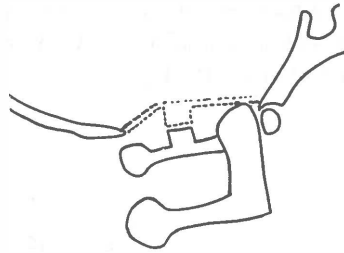


Fig. 8

Schematische voorstelling van hypoplasie van het basi-occipitale met tengevolge daarvan hoogstand van atlas en dens en intreden van de dens in het niveau van het foramen magnum.

B. Verzwakking van het condylaire deel van het os occipitale. Indien dit gebied verzwakt is, dan ontstaat een indeuking op deze plaats en komen atlas en epistropheus dichterbij de schedelbasis te liggen. Er ontstaat een basilaire impressie, alleen in het condylaire gebied.

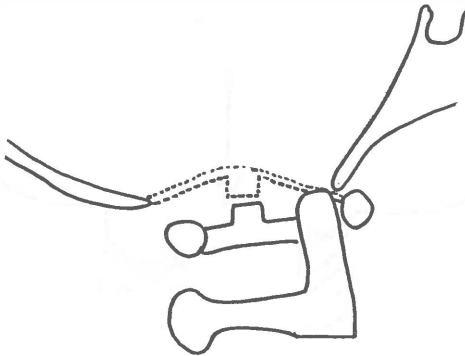


Fig. 9

Schematische voorstelling van de indeuking van de schedelbasis in de condylaire streek.

C. Is de gehele omgeving van het foramen magnum verzwakt, dan ontstaat er een indeuking van de schedelbasis, waarbij niet alleen het condylaire gebied ingedrukt wordt, maar ook de andere delen

van het os occipitale. Het basi-occipitale buigt naar boven en op de zijdelingse schedelfoto's krijgt de achterse schedelgroeve inplaats van een normaal concave vorm een convexe vorm (convexobasie, SCHUELLER, 1911).

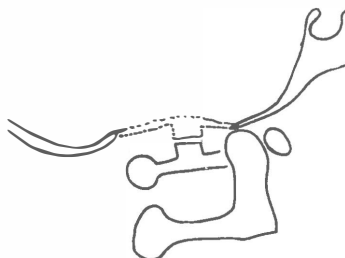


Fig. 10

Schematische voorstelling van de indeuking van de schedelbasis met ombuigen van het basi-occipitale.

D. Verzwakking van het condylaire gebied kan door de schuine stand van de atlanto-occipitale gewrichten ook leiden tot een mee-geven van de condylen aan de horizontale drukcomponent, waardoor een zijdelingse versmalling van het foramen magnum ontstaat.

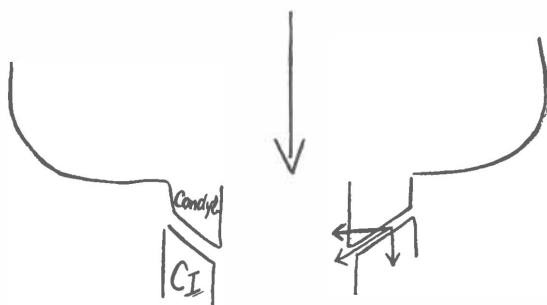


Fig. 11

Drukverhoudingen in de atlanto-occipitale gewrichten.

E. VIRCHOW wees reeds op het frequent samengaan van atlas-assimilatie en basilaire impressie, GARCIN en OECONOMOS (1953) geven een percentage van 44 % op naar aanleiding van de gegevens, welke 115 gevallen uit de literatuur opleverden. De druk wordt dan

door de vergroeiing meer gelijkmatig over de gehele ring van het foramen magnum verdeeld, waardoor een vrij gelijkmatige indeuking van dit gehele gebied tot stand komt, voor zover het althans verschijnselen van onderontwikkeling vertoont.

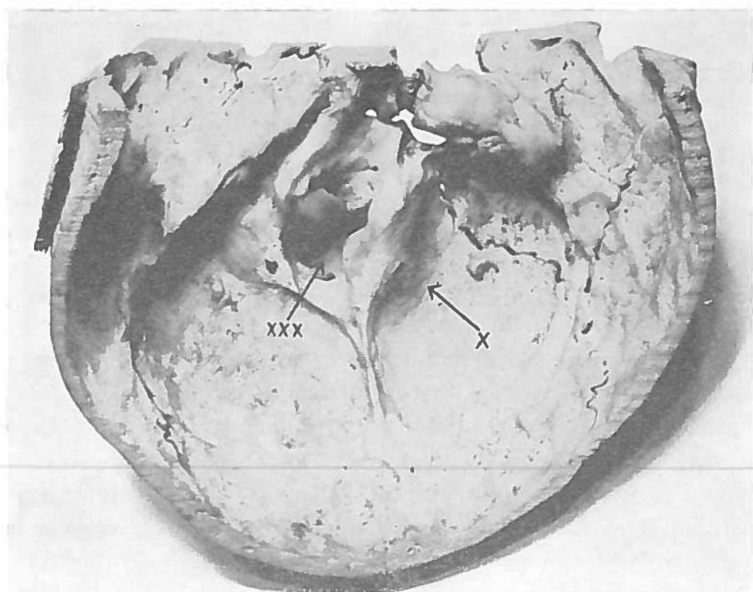


Fig. 12

Achterste schedelgroeve, van binnenuit gezien, waarbij duidelijk een impressie van het condylaire gebied aanwezig is, vooral aan de rechter zijde. (x). Ook de vervorming van het foramen magnum is in sterke mate aanwezig. (xxx).

F. Het drukmechanisme treedt in werking bij de rechtop gaande gang, terwijl de verbening van de dens op de overgang van C-I en C-II eerst bij het 6e levensjaar optreedt. Hierdoor bestaat de mogelijkheid dat op de dens, indien deze niet precies onder de clivuspunt ligt, maar iets ervoor of erachter, een ongelijkmatige druk aan voor- of achterzijde wordt uitgeoefend. Tengevolge hiervan kan dit groeiende beenstuk een afwijking in de groeirichting gaan vertonen van de zijde van de grootste druk af. De dens buigt dan of naar voren of naar achteren om. Bij het naar voren ombuigen komt de dens in aanraking met de onderzijde van het os basioccipitale en kan hierin zelfs een indeuking veroorzaken. Indien de

dens naar achteren ombuigt bestaat de mogelijkheid dat deze langs de clivuspunt gaat en in het niveau van het foramen magnum of zelfs daarboven opstijgt, waardoor de beschikbare ruimte van het foramen magnum zeer sterk verkleind wordt.

Er bestaat geen volledige zekerheid dat het ontstaansmechanisme van de basilaire impressie door de gewichtsdruk van de schedel plaats vindt, al laten zich de verschillende vormen wel in een schema, uitgaande van een dergelijk mechanisme inpassen. Steun aan deze opvatting wordt ook nog verleend door het feit dat de jongst beschreven basilaire impressie 7 jaar oud is.

Over het algemeen wordt de diagnose pas in het 3e of 4e decennium gesteld, wat op zichzelf bij vele ontwikkelingsanomaliën het geval is en waarvoor een afdoende verklaring nog niet gegeven is. Wel is bij volwassenen „bij toeval” een aantal basilaire impressies ontdekt, welke geen verdere klinische afwijkingen vertoonden. Dit is nimmer het geval geweest tot op heden bij kinderen, terwijl atlas-assimilatie al bij neonati en bij embryonen is aangetoond. Bovendien moge nog gewezen worden op de impressies, welke ontstaan door een ziekteproces van het bot (Paget, osteomalacie) waarvan verschillende gevallen zijn beschreven. Hierbij mag worden aangenomen dat er een normale schedelbasis bestond en dat de verzwakking van de botstructuur door het ziekteproces aanleiding is tot het onvoldoende weerstand bieden aan de belasting. De vormveranderingen zijn geheel analoog.

### *3. Atlanto-occipitale en atlanto-epistropheale luxaties.*

Indien het foramen magnum, zoals boven beschreven een vormverandering ondergaat waarbij de condylen dichter bij elkaar komen en de atlas een normale vorm heeft moet de samenhang in de atlanto-occipitale gewrichten minder worden en de kans op een luxatie toenemen.

Bij de luxaties van de atlas ten opzichte van de epistropheus, welke soms 'spontaan' optreden (MACRAE, 1953) soms na infecties in de omgeving van de wervelkolom (GRISEL, 1930) worden beschreven, moet een verzwakking van het ligamentum transversum atlantis worden aangenomen. Als een argument voor de eerder genoemde hypothese het lig. transversum als een rest van de tussenwervelschijf te beschouwen kan een mededeling van THEILER (1952)

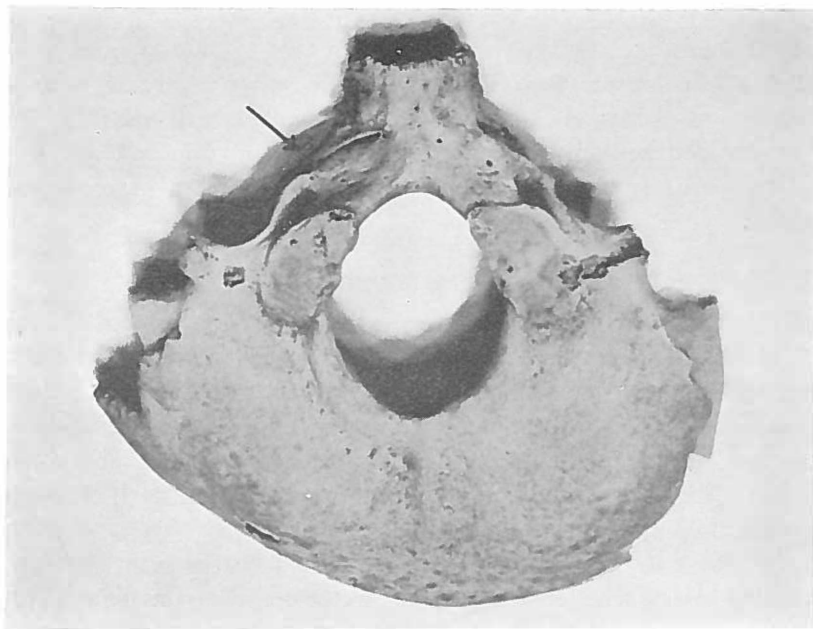


Fig. 13  
Segmentatie van het basi-occipitale.

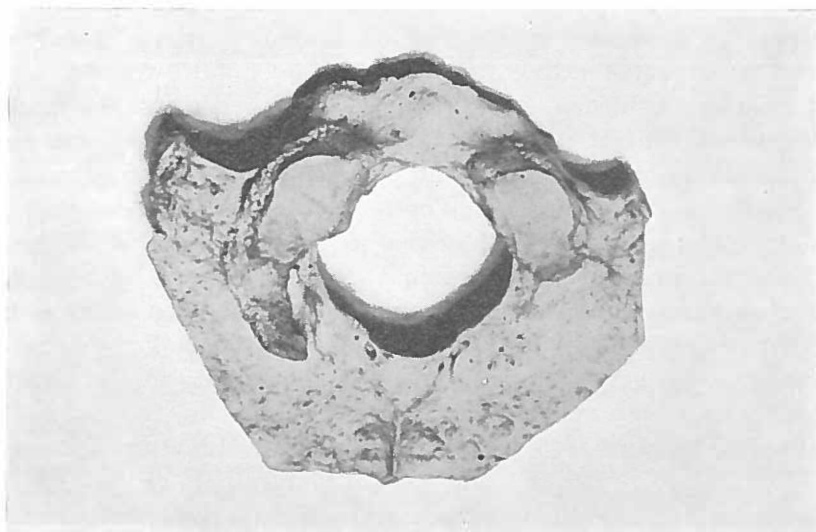


Fig. 14  
Extra beenstuk aan de schedelbasis, welke als occipitale wervelboog geïnterpreteerd wordt.

gelden. Deze beschreef een atlasluxatie bij een ST-muis, waarbij de atlas hypoplastisch was. De ligamenten waren zeer zwak ontwikkeld en met name ontbrak het lig. transversum atlantis. Een onderontwikkeling van het lig. transversum zou de frequente subluxatie en luxatie bij craniovertebrale anomalieën kunnen verklaren.

## II. EEN VERSTERKTE SEGMENTATIENEIGING.

Deze is veel zeldzamer als de boven beschrevene.

1. *Afscheiding van het occipitale wervelsegment.* In het os basioccipitale treden soms insnoeringen op aan een of twee zijden, welke veroorzaakt worden door een gedeeltelijk zelfstandig worden van het laatste occipitale wervelsegment. Daar deze insnoeringen niet zeer diep gaan is een verzwakkende invloed op de schedelbasis hiervan niet te verwachten.

2. *Occipitale wervelboog?* SCHUMACHER (1907) beschreef losse beenstukken tussen schedelbasis en atlas, welke ook röntgenologisch zijn waargenomen. Er zijn ook een aantal praeparaten bekend, waarbij een dergelijk beenstuk van het occipitale uitgaat en op een deel van een wervelboog lijkt. BARGE (1918) meent dat men voor deze formaties uitsluitend het craniale gedeelte van de eerste cervicale oerwervel aansprakelijk moet stellen, hetwelk normaal, overeenkomstig de ontwikkeling van de andere occipitale wervels, zou worden opgenomen in de schedelbasis. Zoals reeds gezegd zijn de lotgevallen van dit element bij de mens moeilijk na te speuren en de conclusies berusten uitsluitend op vergelijkend-anatomische onderzoeken. Een afzonderlijk optreden van een half oersegment komt verder in de wervelkolom niet voor, en het zou dus wel een zeer uitzonderlijk mechanisme zijn.

3. *Os odontoïdeum.* Het los blijven van de bovenste denshelft, welk beeld os odontoïdeum wordt genoemd, is veelal moeilijk te diagnosticeren omdat het os odontoïdeum op de röntgenfoto's slecht zichtbaar is en veelal eerst op een planigram is terug te vinden. In de literatuur worden verschillende gevallen beschreven. MACRAE, (1953), die een uitvoerige studie aan het röntgenbeeld bij de anomalieën heeft gewijd, vond 11 gevallen, terwijl hij in dezelfde mededeling 25 atlas-assimilaties en 21 basilaire impressies beschreef.

Het lijkt mogelijk dat, bij een niet tot stand komen van een benige

verbinding van epistropheus en dens, resten van een tussenwervel-schijf zijn te vinden. Helaas is er, tot op heden, geen microscopisch onderzoek van bekend. Wel vermeldt LE DOUBLE (1912) een geval, waarbij hij een kraakbeenachtige structuur, welke met het ligamentum transversum vergroeid was, heeft gevonden.

De consequentie van het os odontoideum is een minder stevige samenhang van de atlas en de epistropheus, waardoor het optreden van een luxatie, welke herhaaldelijk is waargenomen, verklaard kan worden.

### III. OCCIPITAALWERVEL MANIFESTATIES.

Hieronder worden met *FRORIEP* verstaan de botstructuren aan de schedelbasis, welke doen denken aan de resten van een wervel-structuur. De verschillende botstructuren, welke occipitaalwervel-manifestaties worden genoemd, zijn te verdelen in de volgende groepen:

1. *Can. hypoglossi bipartit of tripartit.* Een of twee benige tussen-schotten in de doortreeplaats van de n. hypoglossus. De n. hypoglossus zelve ontstaat uit de drie motorische wortels van de drie laatste occipitale segmenten. Bij jonge vruchten is de hypoglossus bij zijn uittreden uit de schedel duidelijk in twee of meer takken verdeeld, waartussen mesenchymbruggen te zien zijn. Deze mesenchymalescheiding verdwijnt in de loop van de verdere ontwikkeling. Soms is er bij het embryo chondrificatie te zien en ook is verbening waargenomen (*INGELMARK*), welke evenwel bij de geboorte nog niet voltooid is, en zich tijdens het leven zou kunnen voortzetten.

*INGELMARK* geeft als frequentie van het can. hypoglossi bipartit. en tripartit. aan: bij embryonen 20,8 %, bij neonati 38,4 %, bij volwassenen 56,2 %. Hij meent dat er, gezien de relatie van de mesenchymbruggen tot de wortels van de hypoglossus, sprake kan zijn van de resten van de proc. neurales van de occipitale segmenten, maar sluit de mogelijkheid van een verbeend mesenchymaalschot als reden van de verdeling van het hypoglossuskanaal ook niet uit. Opvallend is in ieder geval de sterk toenemende frequentie bij volwassenen.

2. *Condylus tertius en proc. basales.* Over de ontwikkeling hiervan menen *SCHUMACHER* (1907) en na hem vele anderen (*KOLLMAN*,



SWJETSCHNIKOV (1908), INGELMARK) dat de aanleg van de hypochordale spang van het laatste occipitale wervelsegment, welke normaal verdwijnt, in het verloop van de ontwikkeling bij het voorkomen van deze elementen niet tot de volledige verdwijning overgaat. Het is gebleken dat dit proces begint in de mediaanlijn, en geleidelijk voortschrijdt naar beide zijden. De genoemde auteurs nemen dan ook aan dat de condylus tertius afkomstig is van een tot verbening gekomen hypochordale spang, terwijl de proc. basales de uiteinden zouden zijn van de naar twee zijden gedeeltelijk verdwenen hypochordale spang. De condylus tertius vertoont, wat zijn vorm betreft, ook overeenkomst met het tuberculum ventrale atlantis, dat aan de voorste wervelboog van de atlas (ook afkomstig van de hypochordale spang) voorkomt. De genoemde botformaties, condylus tertius en proc. basales heeft INGELMARK gevonden bij 19,8 % 3. *Processus paracondyloideus*. LEVY (1900) en anderen toonden bij vruchten van 20 mm. lengte een verdikking aan, lateraal van de

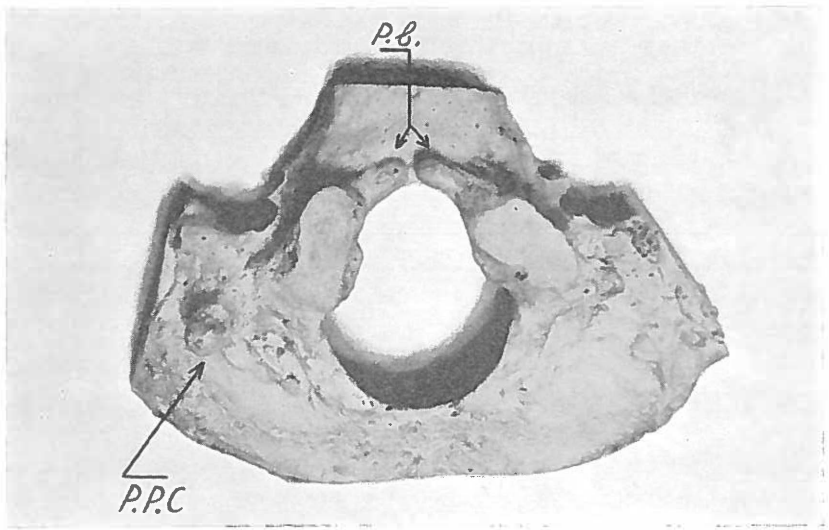


Fig. 15  
Proc. basales (p.b.) en proc. paracondyloideus (p.p.c.).

condyl, welke verdikking juist tegenover de proc. transversus van de atlas lag. Alle onderzoekers zijn het eens over de identiteit van

deze twee uitsteeksels. INGELMARK kon regelmatig een mesenchymale verbinding tussen deze twee structuren waarnemen, en beschouwt de proc. paracondyloideus als een deel van de aanleg van de proc. transversus van de laatste occipitaalwervelaanleg. Dezelfde auteur zag eenmaal bij een foetus van 70 mm. kraakbeen in dit uitsteeksel. Normaal gaat de mesenchymale formatie terug en komt niet tot verkraakbening of verbening, maar resten met min of meer volledige verbening hiervan, vond INGELMARK toch bij de verschillende groepen in 16,8 %.

4. *Labia for. magni*. De verdikking van de randen van het foramen magnum kan zeer uitgesproken zijn, zodat zij boven en onder het lumen duidelijk uitpuilen. Bij embryonen van 20 mm wordt normaal een dergelijke formatie om de aanleg van het foramen magnum gezien, de pilae occipitales, welke geleidelijk aan naar dorsaaluitgroeien, maar niet geheel de mediaanlijn bereiken. De aanvankelijk sterkere groeineiging van de pilae occipitales in vergelijking met het omgevende weefsel neemt gedurende de verdere ontwikkeling af, zodat van een verdikking normaal niets meer te zien is. Toch vond INGELMARK bij 15,6 % duidelijke aanwijzingen voor het voortbestaan van de pilae occipitales in de vorm van labia foramini magni.

5. *Incisura marginalis posterior*. Een incisuur, welke aan de achterzijde van het foramen magnum is gelegen. BOLK (1906) toonde aan dat hier normaal een bindweefselachtige verbinding verbeent gedurende de verdere ontwikkeling. Indien dit verbeningsproces niet plaats vindt, of de ontwikkeling van de pilae occipitales versterkt is, treedt deze incisuur op. INGELMARK vond bij zijn materiaal een zo regelmatig samengaan van de labia foramini magni en de incisura marg. post., dat hij hier geen afzonderlijke cijfers voor geeft.

Bij al deze vormen van occipitaalwervelmanifestaties vallen enkele gemeenschappelijke punten op:

A. Terwijl bij de eerst beschreven atlas-assimilatie en basilaire impressie steeds sprake was van een niet volledig tot ontwikkeling komen van normaal optredende structuren is bij de occipitaalwervelmanifestatie juist het omgekeerde het geval. Men vindt hier steeds in een jonger foetaal stadium de structuren aanwezig in mesenchymale vorm, welke structuren dan normaal geleidelijk aan

niet verder tot ontwikkeling komen en reduceren. Komen zij dit wel, dan is er sprake van de occipitaalwervelmanifestatie. Het zijn dus allen verbeningen van gedurende het foetale leven normaal bestaande mesenchymale structuren. (Dit geldt alleen niet voor de incisura marg. post., waarvan het, gezien de opvatting van INGEL-MARK, de vraag is of deze als een aparte afwijking moet worden beschouwd.)

B. Tussen de groep afwijkingen die met de atlas-assimilatie verwant zijn en de occipitaalwervelmanifestaties bestaat een groot verschil in percentage van voorkomen. Terwijl de atlas-assimilaties en verwante afwijkingen niet hoger komen dan 0,1 tot 0,3 % ligt bij de occipitaalwervelmanifestaties dit cijfer tussen 15 en 50 %. Bij een dergelijke frequentie kan men niet meer van een anomalie spreken,

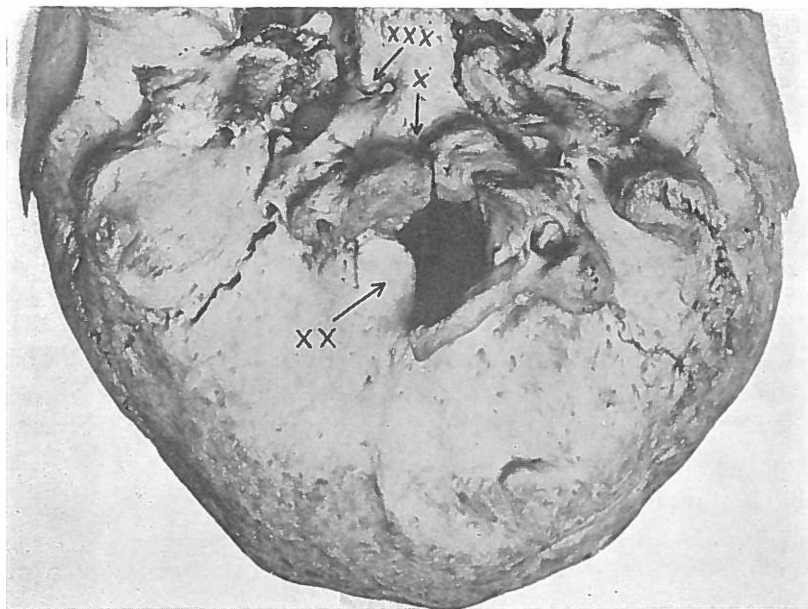


Fig. 16

Voorbeeld van een samengaan van de verschillende soorten afwijkingen aan één praeparaat. Er is een uitgesproken assimilatie van de atlas, waarbij de linker boog te herkennen is. De voorste atlas-boog vertoont een splijting, rachischisis ant., (x) de rechter atlasboog is tot een plat vlak gedrukt (xx), waartegen de geluxeerde dens articuleert. Segmentatie van het basi-occipitale (xxx). De basilaire impressie, welke op deze foto niet duidelijk uitkomt is goed zichtbaar in Fig. 12, welke van hetzelfde preparaat afkomstig is.

maar worden de grenzen van een normale variatie genaderd. De mogelijkheid dat er sprake is van een sterkere tendenz naar occipitaalwervelmanifestatie als naar assimilatie, en dat daardoor de verschillen kunnen worden verklaard, wordt onwaarschijnlijk door het gezamenlijk voorkomen. Bij het materiaal van INGELMARK waren bij 6,3 % van de atlas-assimilaties occipitaalwervelmanifestaties te vinden.

Aparte vermelding moet worden gemaakt van een groep afwijkingen, waarbij de atlas met de schedel verbonden is door het optreden van occipitaalwervelmanifestaties. SWJETSCHNIKOW (1908) beschreef deze voor het eerst, en scheidde deze uitdrukkelijk van de atlas-assimilaties. De vergroeiing van atlas en schedel komt tot stand door het uitgroeien van een proc. paracondyloïdeus, die samengroeit met een proc. supratransversarius, aan een of aan beide kanten. De proc. supratransversarius wordt in een groot percentage van normale atlanten gevonden, en verloopt van de proc. transversus craniaalwaarts. Bij deze afwijking valt op dat herhaaldelijk de atlanto-occipitale gewrichten, welke niet kunnen functioneren, toch duidelijk aanwezig zijn. Soms zijn zij gedeeltelijk

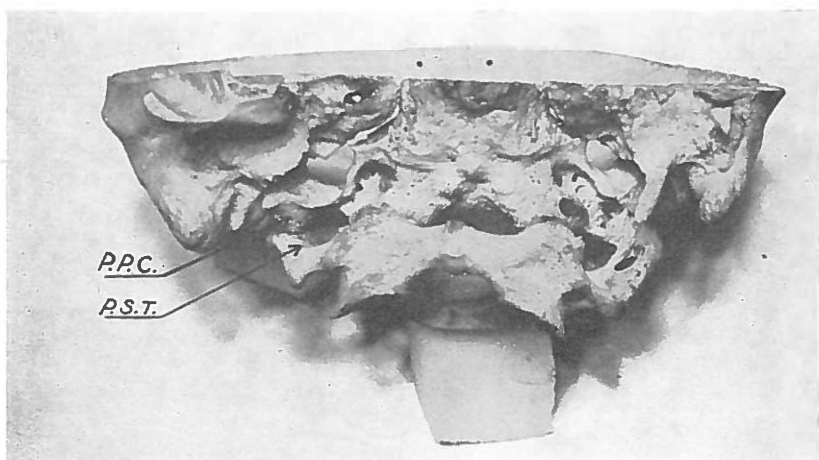


Fig. 17

Vergroeiing van atlas en schedelbasis door occipitaalwervelmanifestaties. Aan de linker zijde zijn proc. supratransversarius (p.s.t.) en proc. paracondyloïdeus (p.p.c.) duidelijk te onderkennen. Er is nog geen vergroeiing van deze twee beenstukken opgetreden. Aan de rechter zijde bestaat een meer massieve vergroeiing.

ankylootisch en het kan tot een totale ankylose komen. Bij zeer uitgesproken gevallen is er ook een vergroeiing aan de ventrale atlaszijde te zien, waarbij de condylus tertius of de proc. basales in contact treden met de ventrale atlasboog. (STIEMENS, 1929).

Het valt op dat de atlas bij deze concrecentievormen steeds normaal van grootte is, zelfs worden herhaaldelijk forse atlanten vermeld. De afstand van atlas en schedelbasis vond INGELMARK bij zijn materiaal niet verkleind.

Terwijl bij de atlas-assimilaties en de basilaire impressies een verkleining van de voor het zenuwstelsel beschikbare ruimte duidelijk aanwezig is, hetzij door indeuking van de schedelbasis, hetzij door het omhoog komen, eventueel naar achter buigen van de dens, hetzij door een luxatie, is hiervan bij de occipitaalwervelmanifestaties geen sprake. De beschikbare ruimte blijft onveranderd. Ook is er voor de a. vertebralis normale doortreeruimte, zodat beïnvloeding van deze arterie niet te verwachten is. Dit verschil tussen beide groepen maakt dat de occipitaalwervelmanifestaties voor de kliniek geen betekenis hebben, alleen is denkbaar dat bij een concrecentie door occipitaalwervelmanifestatie een verminderde draai-bewegelijkheid van het hoofd ten opzichte van de wervelkolom optreedt, hoewel deze naar alle waarschijnlijkheid door de lager gelegen halswervels wordt gecompenseerd.

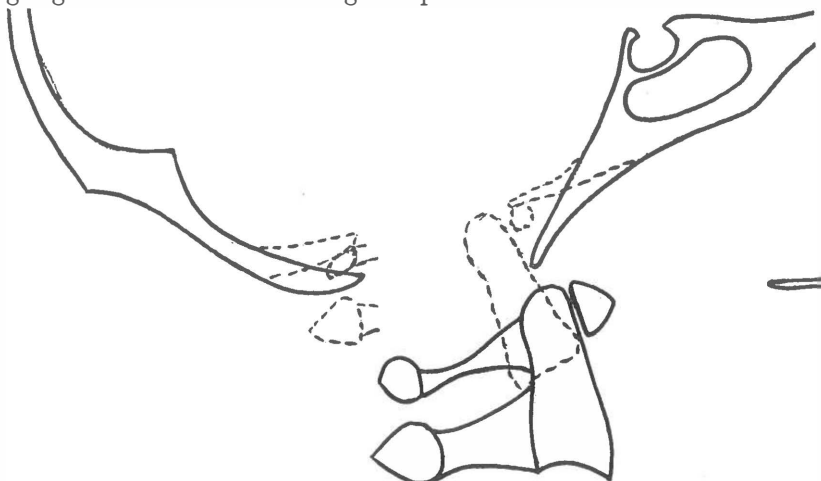


Fig. 18

In de schematische voorstelling van de schedelbasis is met stippellijn aangegeven de vervorming door een basilaire impressie en atlas-assimilatie. De verkleining van de beschikbare ruimte blijkt hieruit.

## HET KLINISCHE BEELD

Nadat in de loop van de vorige eeuw reeds SOLBRIG (1867) melding had gemaakt van epilepsie bij patienten, waar bij obductie een ernstige anomalie van de cranio-vertebrale overgang werd gevonden, is de eerste beschrijving van een analyse van de klinisch waargenomen verschijnselen in verband met de gevonden benige anomalieën door HOMEN (1901) gegeven. Daarna volgen andere mededelingen, waaronder die van STENVERS (1912) van belang is, omdat hij hierbij voor het eerst een diëncephaal-hormonale stoornis beschrijft (*Dystrophia adiposo genitalis*) bij een patiente met een zeer uitgebreide basilaire impressie. Het aantal casuïstische mededelingen neemt toe, voornamelijk in de franse en duitse literatuur. In Nederland verschijnt een proefschrift van SEKIR (1935), waarin een uitvoerige analyse van een basilaire impressie wordt gegeven, en waarin ook de klinische consequenties worden besproken.

Pas in 1939 wordt in de publicatie van CHAMBERLAIN op magistrale wijze het gehele probleem overzien en in het bijzonder aandacht aan de röntgendiagnostiek gegeven. LISZT (1941) wijst op de rol van de dens bij het ontstaan van de afwijkingen aan het centraal zenuwstelsel. Daarna neemt het aantal publicaties snel toe en GARCIN en OECONOMOS (1953), die in een monographie een fraaie analyse geven van de neurologische consequenties van de anomalieën van de cranio-vertebrale overgang, bespreken reeds 124 gevallen. De laatste auteurs in hoofdzaak volgende kunnen de klinische verschijnselen als volgt gegroepeerd worden:

1. *Houdingsveranderingen en locale pijn*. Korte nek, scheefstand van hoofd en hals, torticollis.

Pijn in achterhoofd en nek.

2. *Gemengd cerebellair-bulbaire syndromen*. Evenwichtsstoornissen, zowel van cerebellaire als van vestibulaire aard met duizelingen en nystagmus, ataxiën. Slik- en spraakstoornissen, soms met een hemiatrophie van de tong.

Ademhalingsstoornissen treden meestal pas in een voortgeschreden stadium op.

Maagpijnen, hyperaciditeit welke mogelijk aan vagusprikkeling is toe te schrijven.

Min of meer uitgebreide pyramidebaanstoornissen.

Stoornissen van gehoor, trigeminus en facialis. (De facialisspasme komt enkele malen voor: KLAUS 3 gevallen, GARCIN 1 geval, en een eigen waarneming).

3. *Cervicale syndromen*. Radiculaire en voorhoornsymptomen: paraesthesiën, sensibiliteitsstoornissen, spieratrophiën en paresen in de bovenste extremiteiten.

Diepe gevoelsstoornissen en ataxiën (achterstrengen).

Pyramidebaanstoornissen.

Mictiestoornissen.

Gedissocieerde sensibiliteitsstoornissen, in zeldzame gevallen zelfs arthropathie en trophische stoornissen.

4. *Verhoogde hersendruk*. Langzaam verlopend met hydrocephalus en dementering tengevolge van de toenemende atrophie van het hersenweefsel. Ook acute drukverhogingen worden beschreven.

5. *Hypothalamische en endocrine syndromen*. Vermeld worden: groei-stoornissen, dystrophia adiposogenitalis, intense dorst, potentie-stoornissen, acromegaloïd gelaat, exophthalmus, polyglobulie en hyperglycaemie.

6. *Oogverschijnselen*. Dubbelbeelden door stoornissen in abducens en oculomotorius. Pupilstoornissen.

Behalve de horizontale nystagmus, welke reeds bij de vestibulaire en cerebellaire verschijnselen is genoemd, is ook herhaaldelijk een verticale nystagmus waargenomen, enkele malen zelfs een verticale blikparese.

7. *Epileptische verschijnselen*, soms tientallen jaren voorafgaand aan de klinische verschijnselen, soms gelijktijdig optredend.

De bij operatie of obductie waargenomen anatomische veranderingen zijn te verdelen in:

A. Skeletafwijkingen.

B. Vaatafwijkingen.

C. Afwijkingen aan het centraal zenuwstelsel:

1. Zwelling van het halsmerg, cystevorming, syringomyelie.

2. Cerebellaire tonsillen, welke zijn ingedaald door het foramen magnum in het cervicale kanaal, al dan niet gepaard gaande met misvorming, soms ook van andere delen van cerebellum en hersenstam (malformatie van ARNOLD-CHIARI).

D. Hydrocephalus.

E. Arachnitis (chronica cystica).

F. Dura band.

Bij een poging de anatomische afwijking in relatie te brengen met de klinische verschijnselen, blijkt het volgende:

#### A. SKELETAFWIJKINGEN.

1. *Basilaire impressie*. Bij de basilaire impressie wordt een druk op de lagere hersenstam en cerebellaire formaties uitgeoefend. De ruimte in de achterste schedelgroeve wordt kleiner, waarbij ook nog in het oog moet worden gehouden dat het tentorium deze voor het grootste gedeelte aan de bovenzijde afsluit.

2. *Atlas assimilatie*. Bij de atlas-assimilatie, waarbij de dens de voornaamste ruimtebeperkende rol speelt, zullen de afwijkingen meer in het hoog-cervicale gebied liggen.

Maar behalve de directe druk door de benige anomalie kan ook door de verplaatsing van het zenuwstelsel tractie aan de hersenzenuwen ontstaan, waarbij in het bijzonder de laatste zes getroffen worden. Het gevolg hiervan is dat zowel perifere, nucleaire als supra-nucleaire verschijnselen van de hersenzenuwen optreden en deze ook gemengd kunnen voorkomen. Bij een poging om de verschijnselen van de 8ste hersenzenuw bij deze anomalieën nader te analyseren kwam LAZORTHES (1955) tot de conclusie dat hier perifere en centrale elementen zo gemengd dooreen voorkwamen, dat een scheiding vaak niet mogelijk was.

3. *Luxaties en os odontoïdeum* kunnen na een trauma acuut de beschikbare ruimte vernauwen, waardoor plotselinge uitvalsverschijnselen optreden of bestaande afwijkingen verergeren. Toch kan hierdoor niet het opvallend frequent voorkomen van een trauma in de anamnese verklaard worden (de frequentie van een trauma, direct voorafgaande aan het optreden of verergeren van uitvalsverschijnselen vonden GARCIN en OECONOMOS bij 17 van de 115 gevallen. MACRAE vermeldt het trauma bij 12 van 25 gevallen). De veronderstelling van GARCIN en OECONOMOS dat door het trauma



een decompensatie optreedt in een nog juist in evenwicht zijnde grenssituatie lijkt alleszins gerechtvaardigd.

#### B. VAATSTOORNISSEN.

Ook de arteriën kunnen onder invloed komen van druk en verplaatsing, op dezelfde wijze als de hersenzenuwen, waarbij bovendien nog in aanmerking moet worden genomen dat vooral bij de atlas-assimilaties het canalis a. vertebralis veelal niet of onvolledig tot ontwikkeling komt, waardoor deze arterie òf een afwijkend verloop moet gaan nemen òf in ieder geval in zijn functie ernstig wordt belemmerd. Bovendien is er vaak een aanzienlijke ruimtevermindering tussen atlas en schedel, wat ook op de a. vertebralis een storende invloed kan uitoefenen. Tengevolge van deze invloeden kan de bloedvoorziening van de door deze arteriën (vertebralis en basilaris) verzorgde gebieden gestoord worden. Dat is van nog meer betekenis, daar deze toch al in hun functie worden belemmerd door de mechanische druk van de skeletafwijking. Daarenboven worden verder naar voren gelegen gebieden door de a. basilaris verzorgd, waaronder de hogere hersenstam en het gebied der oculomotorius-kernen. Hierdoor is een verklaring mogelijk voor een aantal in dit gebied voorkomende uitvalsverschijnselen (verticale nystagmus, dubbelbeelden).

Hoewel de oorzaak van de vaatstoornissen tweeledig kan zijn, zowel een primaire ontwikkelingsstoornis tengevolge van de abnormale benige ontwikkeling, als een secundaire door verplaatsing en druk, zijn de uitvalsverschijnselen dezelfde.

Hierbij komt nog dat de veneuse afvoer ook door mechanische beïnvloeding gestoord kan worden, wat weer tot stuwingsverschijnselen aanleiding geeft.

#### C. AFWIJKINGEN AAN HET CENTRALE ZENUWSTELSEL.

1. *Syringomyelie*. Tussen het klinische symptomencomplex syringomyelie en het neuropathologische begrip bestaat een groot verschil. De neuropathologen (OSTERTAG (1954), GREENFIELD (1958), e.a.) maken zonder uitzondering verschil tussen wat zij echte syringomyelie noemen en symptomatische holtevorming.

Onder syringomyeliën in neuropathologische zin wordt verstaan de centraal gelegen afwijking, waarvan men aanneemt dat deze het

gevolg is van een gestoorde sluiting van de neuraalbuis. Bij deze gestoorde sluiting kunnen ook mesenchymale elementen ingroeien en bij de verdere ontwikkeling een rol spelen. Als gevolg hiervan treden zowel holtevormingen in het centrale gedeelte van het ruggemerg op als gliosen. Deze sluitingsstoornis van de neuraalbuis moet in een vroeg stadium van het foetale leven, in de vierde week plaats vinden.

Daartegenover zijn er talrijke onderzoeken welke het ontstaan van holten in het ruggemerg door uitwendige oorzaken aannemelijk maken. Zo kunnen deze ontstaan na een haatomyelie, maar ook na vaatafsluitingen, welke op hun beurt weer een oorzaak kunnen vinden in druk van buitenaf door tumoren, botafwijkingen of veranderingen in de hersenvliezen. Langs experimentele weg heeft men een plaatselijke ontsteking van de hersenvliezen opgewekt, waardoor de vaatvoorziening werd belemmerd en men holtevorming zag ontstaan (CAMUS, ROUSSY, 1914). Ook na druk op de medulla zijn holten aangetoond (KRONTAL en DEXLER, 1889).

De scheiding tussen deze primaire en secundaire syringomyeliën kan zelfs bij microscopisch onderzoek moeilijk zijn, maar in principe bestaat deze zeer zeker. Het is opvallend dat zowel in de klinische als in de neuropathologische beschouwingen over het syringomyelie-complex in het geheel niet of slechts zeer voorbijgaand melding wordt gemaakt van skeletanomaliën van de craniovertebrale overgang, terwijl GARCIN en OECONOMOS bij een vierde gedeelte van de atlas-assimilaties syringomyeliesyndromen vonden. Nog sprekender is dat MACRAE bij 38 % van de patienten, waarbij klinisch de diagnose syringomyelie gesteld was, benige anomaliën in de omgeving van het foramen magnum vond.

Het tijdstip van ontstaan van de primaire syringomyelie valt in dezelfde periode als het ontstaan van de segmentatiestoornis van de wervelkolom, terwijl deze beide afhankelijk gesteld zijn van een normale chordaontwikkeling (TÖNDURY). De factoren, welke van invloed zijn op de secundaire holtevorming (druk, vaatstoornis en arachnitis) worden allen ook bij de skeletafwijkingen gezien. Een klinisch syringomyeliesyndroom kan dus enerzijds gelijktijdig door een stoornis in het vroege embryonale leven ontstaan, anderszijds secundair door de gevolgen welke een in dezelfde embryonale periode ontstane skeletanomalie heeft voor bloedvaten, hersenvliezen en zenuwstelsel.

2. *De Arnold-Chiari malformatie.* In de beschrijving van CHIARI (1895) maakt de auteur uitdrukkelijk onderscheid tussen naar het wervelkanaal verplaatste tonsillen, welke verplaatsing hij als gevolg van verhoogde hersendruk opvat en de uitgebreide anatomische veranderingen aan de cerebellaire formaties en de lage hersenstam, welke zich gedeeltelijk ook onder het foramen magnum manifesteren. Doordat SCHWALBE en GREDIG (1905) de publicaties van CHIARI samenvatten met die van hun leermeester ARNOLD (die in 1893 een geval beschreef van een anomalie van cerebellum en hersenstam, dus geheel vergelijkbaar met de tweede groep afwijkingen van CHIARI), hebben zij door de invoering van de naam Arnold Chiari malformatie een verwarring doen ontstaan tussen twee volkomen verschillende afwijkingen, welke tot op de huidige dag voortduurt. In principe bestaat hier hetzelfde verschil als bij de syringomyeliën tussen het klinische begrip en de neuropathologische opvatting. In neuropathologische zin wordt alleen de aanlegstoornis, dus de primaire misvorming van cerebellum en eventueel lagere hersenstam als malformatie van Arnold-Chiari beschouwd (ZÜLCH (1956), OSTERTAG (1954)). De afwijking bestaat allereerst in een vervorming van het cerebellum, waarbij vooral de vermis en de tonsillen betrokken zijn. Deze zijn groter als normaal en bevinden zich soms ver beneden het foramen magnum. Microscopisch is de structuur vaak grof afwijkend met heterotopiën, gliawoekeringen, etc. (JACOB, 1939), Bovendien is de oblongata langer dan normaal en ten opzichte van het cerebellum naar caudaal verlengd, waardoor het onderste gedeelte zich beneden het niveau van het foramen magnum bevindt. Op de overgang van oblongata en medulla wordt veelvuldig een welving beschreven welke als karakteristiek voor de Chiari II malformatie geldt. De laatste tijd is er een toenemende neiging om over deze anomalie te spreken als de Chiari II malformatie, zulks naar aanleiding van de indeling in de oorspronkelijke publicatie van CHIARI. De genese van de Chiari-II malformatie is nog niet met zekerheid bekend. De theorie van LICHTENSTEIN (1940), welke gebaseerd is op het frequent samengaan met de myelomeningokèle, en waarbij hij een tractie door de vergroeiing van de myelomeningokèle op het groeiend zenuwstelsel aanneemt, is onhoudbaar gebleken, o.m. door het toenemend aantal beschreven Chiari-II malformaties, zonder verdere afwijkingen aan de me-

dulla. Een zeer vroege ontwikkelingsstoornis van het cerebellum, welke gebaseerd kan zijn op een sluitingsstoornis ter plaatse in het rostrale gedeelte van de neuraalbuis, zoals OSTERTAG (1955) veronderstelt, kan het ontstaan het beste verklaren. De hierbij betrokken mesenchymale elementen waarin bovendien herhaaldelijk een sterke vaatwoekering wordt gezien (KAPSENBERG en VAN LOO-KEREN CAMPAGNE (1948)) kunnen in verband worden gebracht met de in de neurochirurgische mededeling nogal eens voorkomende beschrijving van bindweefselwoekeringen met sterke vascularisatie. De „eenvoudige” verplaatsing van de cerebellaire tonsillen en eventueel van het onderste gedeelte van de medulla oblongata (waarin dan ook het caudale uiteinde van de 4e ventrikel zich bevindt) onder het niveau van het foramen magnum wordt beschouwd als een „massaverschuiving”, zoals deze bij verhoogde hersendruk door alle mogelijke oorzaken voorkomt doordat de inhoud van de schedelholte te groot wordt voor de beschikbare ruimte. Omgekeerd is een dergelijke verplaatsing ook begrijpelijk indien de voor het normaal ontwikkelde zenuwstelsel beschikbare ruimte te klein wordt, doordat de schedelholte zelf kleiner wordt, zoals dit bij de basilaire impressie het geval is. Hierbij schuift zich het skelet (foramen magnum) als het ware over het zenuwstelsel naar boven en ontstaat een analoge toestand. Secundair kunnen door de druk, welke het zenuwstelsel ondervindt atrophische processen ontstaan en uitvalsverschijnselen voorkomen.

Opvallend vaak worden abnormaal verlopende vaten beschreven, soms herkenbaar als verplaatste bekende arteriën (a. cerebelli inf. post.), soms ook imponerend als afwijkende vaatstructuren. Dit laatste behoeft geenszins te verbazen, nu uit het onderzoek van KRAYENBÜHL en YAŞARGYL (1957) gebleken is hoe groot de variabiliteit in dit vaatgebied is.

Ook wordt veelvuldig melding gemaakt van sterke fibreuse vergroeiingen, soms gecombineerd met cystevorming, welke meestal worden aangeduid met de benaming arachnitis (chronica cystica).

#### D. HYDROCEPHALUS.

De inzichten over het ontstaan van een hydrocephalus zijn nog verre van volledig. LAZORTHES (1953) onderscheidt de hydrocephalus in de volgende groepen:

1. Functionele hydrocephalus, door stoornissen in productie of resorptie van de liquor.
2. Actieve of obstructieve hydrocephalus, waarbij ventriculaire en cysternale blokkade zijn te onderscheiden.
3. Passieve hydrocephalus. Uitzetting van het ventrikelsysteem door atrophierende processen van het hersenweefsel.

Het verschil tussen actieve en functionele hydrocephalus is van praktisch klinisch belang met het oog op de mogelijkheid van een therapeutische ingreep, maar principiëel is er bij beide sprake van verstoring van het evenwicht van productie en resorptie. Bij alle onzekerheid welke er nog op dit gebied bestaat, neemt men thans aan dat de liquor in hoofdzaak wordt geproduceerd in de plexus chorioïdeus, van daaruit door het ventrikelsysteem stroomt, en dit verlaat door de foramina van Luschka en Magendie naar de grote cysternen, van waaruit de liquor zich over de arachnoïdale ruimten aan de oppervlakte van het cerebrum enerzijds en anderzijds in de spinale ruimte verspreidt. De resorptie vindt waarschijnlijk in hoofdzaak plaats in de arachnoïdale vlokken, die in de sinussen door WEED (1916) zijn aangetoond (v. HOYTEMA, 1956).

Bij een blokkade in het ventrikelsysteem kan de liquor onvoldoende de resorberende structuren bereiken en er ontstaat dus evenzeer een verstoring van het evenwicht van productie en resorptie. Tot een dergelijke belemmering van de normale doorstroming kan de verkleining van de ruimte in de achterste schedelgroeve door de skelet-anomaliën in belangrijke mate bijdragen. Ook de malformatie van Chiari II kan een normale doorstroming belemmeren. Bij onderzoek van de arachnoïdea bij patienten met een malformatie van Chiari II valt op dat de bouw sterk gestoord is, er is veelal geen behoorlijke arachnoïdea tot ontwikkeling gekomen (VAN HOYTEMA, 1956). Volgens de opvatting van WEED zou de archnoïdea zich eerst ontwikkelen onder invloed van de ontstaande liquorstroom. Waar deze bij Chiari II van het begin af belemmerd wordt, kan dus geen normale arachnoïdea ontstaan. Hierdoor kan men een verklaring geven voor de bekende neurochirurgische ervaring dat een opheffing van de blokkade door een malformatie van Chiari II niet het ontstaan van een hydrocephalus, ondanks de herstelde circulatiemogelijkheid, tegengaat.

Of een zelfstandige ontwikkelingsstoornis van de arachnoïdea

bestaat, is niet bekend. De bovengenoemde theorie van WEED is zeer zeker nog niet algemeen aanvaard, zodat ook met de mogelijkheid van een andere ontstaanswijze rekening moet worden gehouden.

#### E. ARACHNITIS.

Ook bij het begrip arachnitis bestaat een groot verschil van opvatting. Vele clinici noemen alle, ook de fijnere melkachtige verdikkingen en troebelingen van de arachnoïdea een arachnitis, terwijl de neuropathologen hieronder verstaan de grovere structuurafwijkingen, welke aanleiding geven tot de vorming van fibreuse brides en cystes, tot een inhoud van 25 cc. Deze weefselstructuren zijn veelal zo stug dat zij bij een operatie slechts scherp zijn te scheiden van de onderlaag. In de neuropathologische verhandelingen over arachnitis wordt als meest frequente oorzaak infecties opgegeven (ZÜLCH, 1956). Deze infecties zouden al tijdens het foetale leven kunnen ontstaan door een ziekte van de moeder, waarbij toxoplasmose, virusziekten en angina een belangrijke rol wordt toegekend. Het is opvallend dat de arachnitis de sterkste uitbreiding heeft in de cysternen (cysterna magna en cysterna chiasmatis). Dergelijke veranderingen worden ook na de geboorte, tengevolge van meningitische processen gezien.

Eveneens worden als oorzaak van een arachnitis opgegeven traumatische invloeden, terwijl in de omgeving van tumoren ook melding wordt gemaakt van structuurveranderingen in de arachnoïdea. Hoewel, zoals bij de hydrocephalus reeds is besproken, een primaire ontwikkelingsstoornis van de arachnoïdea niet uitgesloten geacht mag worden, is toch de thans meest gangbare opvatting dat de arachnitis een secundaire structuurverandering van de arachnoïdea is, welke ontstaat door verschillende, soms onbekende factoren, waarbij in ieder geval de ontsteking een belangrijke rol speelt, maar ook het trauma en druk van betekenis zijn. Mogelijk zijn juist de drukverschijnselen in de streek van de cysterna magna bij de malformatie van Chiari II aanleiding tot het ontstaan van de bij deze aandoening zo frequent vermelde uitgebreide arachnitis. De gevolgen voor het zenuwstelsel van een archnitis kunnen functiestoornissen zijn door directe druk en afsnoering door de fibreuse formaties, terwijl ook de aanvoerende vaten in hun verloop en functie belemmerd worden. Bovendien vormt een arachnitis

veelal een ernstige en soms complete blokkade voor de normale liquorstroom, met als gevolg een hydrocephalus.

#### F. DURA BAND.

Bij herhaling wordt in de operatieverslagen bij de anomalieën van de cranio-vertebrale overgang gesproken over een dura band ("dural band"). Hieronder wordt een verdikking van de dura verstaan, welke veelal de beschikbare ruimte vernauwt en soms direct druk op het zenuwstelsel uitoefent.

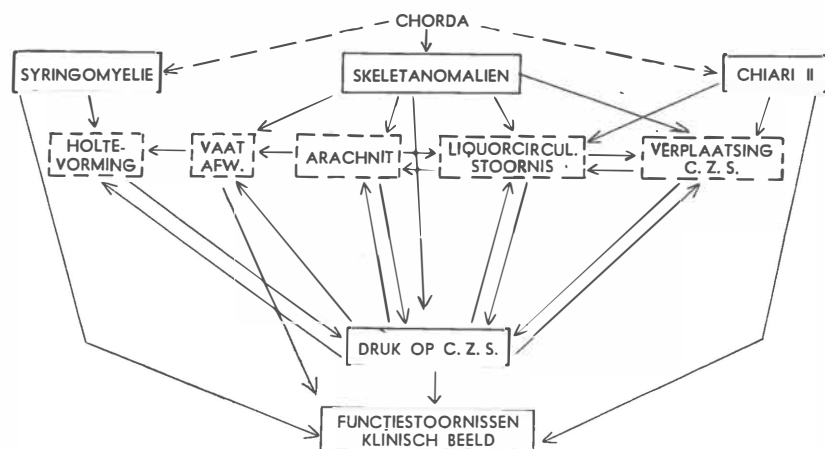
Over de aard van deze formaties zijn geen gegevens beschikbaar. Een microscopisch onderzoek werd tot nu toe niet verricht, althans niet gepubliceerd. Maar van praktische betekenis is, gezien de vernauwende invloed op de liquorruimte, deze band zeker wel.

Het blijkt dus dat bij alle genoemde factoren nog vele onbekende en onzekere elementen aanwezig zijn, en dat het inzicht in de ontstaanswijze nog uitermate beperkt is. Toch laat het beschikbare feitenmateriaal enkele conclusies toe, die voor de praktische klinische diagnostiek van betekenis zijn. In de eerste plaats kunnen de ontstaanswijzen van de besproken functiestoornissen van het centraal zenuwstelsel worden verdeeld in twee groepen, en wel in de ontwikkelingsstoornissen, welke verder primaire vormen genoemd zullen worden, en de afwijkingen, welke het gevolg zijn van een storende invloed (circulatie van bloed of liquor, druk en arachnitis), die op zichzelf weer een gevolg zijn van een primaire ontwikkelingsstoornis. Deze vormen zullen de secundaire stoornissen genoemd worden. Bij de hydrocephalus, de arachnitis en de vaatstoornissen is het bestaan van een primaire ontwikkelingsstoornis niet met zekerheid uit te sluiten, maar nog geenszins aangetoond. De skeletstoornissen zijn afhankelijk van een stoornis in de ontwikkeling van de chorda dorsalis.

De afwijkingen van het zenuwstelsel hangen naar alle waarschijnlijkheid samen met een sluitingsstoornis van de neuraalbuis, welke in dezelfde embryonale periode ontstaat (eind 3e, begin 4e week). Het is niet onwaarschijnlijk dat de sluiting van de neuraalbuis onder invloed van de chorda dorsalis plaats vindt. Hiervan uitgaande vormen de ontwikkelingsstoornissen dus en in hun afhankelijkheid van de chorda en in het tijdstip van ontstaan

een eenheid en kunnen dan ook beschouwd worden als een uiting van eenzelfde, de normale ontwikkeling storende invloed. Hierdoor wordt het gelijktijdig voorkomen van afwijkingen van skelet en zenuwstelsel begrijpelijk. Het is uit de aard der zaak ook aannemelijk dat niet altijd alle consequenties van een storende invloed, die mogelijk zijn, in gelijke mate zullen optreden, zodat zowel een uitsluitend voorkomen van één der afwijkingsvormen (skelet of centraal zenuwstelsel) of een in zeer verschillende mate van uitgebreidheid naar voren komen van elk der factoren kan bestaan. In de tweede plaats zijn de storende invloeden, welke de primaire en de secundaire factoren op de functie van het zenuwstelsel uitoefenen van gelijke aard (druk, verminderde doorbloeding, liquorcirculatiestoornis), waardoor bij het uiteindelijk ontstaan van de uitvalsverschijnselen (het klinische beeld) geen verschil is te maken tussen primaire en secundaire ontstaanswijzen. Bovendien is gebleken dat de verschillende storende invloeden (druk, circulatiestoornissen, liquorcirculatiestoornissen) elkander in de invloed op het centraal zenuwstelsel kunnen versterken.

Deze overwegingen zijn aanleiding om te spreken van een congenitaal syndroom van de cranio-vertebrale overgang, waarbij ontwikkelingsstoornissen van skelet en zenuwstelsel als pathogenetische factoren aanwezig zijn, welke al dan niet in samenwerking met de secundaire afwijkingen aanleiding zijn tot het ontstaan van het klinische beeld. Dit is zeer polimorf, waarbij de primaire en secundaire factoren geen eigen symptomatologie hebben.





Vooraf voor de röntgendiagnostiek zijn deze overwegingen van betekenis, want zij betekenen dat een geringe skeletafwijking, waarvan op zichzelf niet kan worden aangenomen dat deze tot directe stoornissen van het zenuwstelsel aanleiding kan zijn, toch een aanwijzing kan vormen voor het bestaan van het syndroom van de cranio-vertebrale overgang. Ook geringe afwijkingen van het normale beeld, veroorzaakt door anomalieën, welke bij het röntgen-onderzoek worden vastgesteld, kunnen beslissend zijn voor de diagnostiek.

## ROENTGENOLOGIE

Het röntgenonderzoek van de anomalieën van de cranio-vertebrale overgang zette in met een hoogtepunt. Reeds in 1911 analyseerde SCHUELLER op de voor-achterwaartse en zijdelingse röntgenfoto's met een voortreffelijke kennis van de anatomische verhoudingen de verschillende lijnen, waarmede zich de beenformaties van de schedel over elkaar projecteerden. Daarna blijkt uit de meeste mededelingen dat de afwijking op de röntgenfoto eerst herkend is nadat de diagnose door een obductie was vastgesteld. EBENIUS (1936) was de eerste die mededeling deed van een viertal gevallen, waarbij de diagnose tijdens het leven was gesteld en als consequentie van deze diagnose tot operatief ingrijpen was overgegaan.

De publicatie van CHAMBERLAIN (1939) gaf in een zeer kort bestek een verrassend volledig overzicht van de problematiek van de basale impressie, waarbij zowel de klinische als de diagnostische en therapeutische zijden van het vraagstuk werden belicht op een wijze welke thans nog fundamenteel mag worden genoemd. In deze mededeling gaat CHAMBERLAIN ook uitvoerig in op de röntgen-diagnostische mogelijkheden en hij hecht de grootste waarde aan een achter-voorwaartse opname onder een stralenhoek van 35°, waarbij de contouren van een foramen magnum duidelijk te voorschijn komen. Tevoren wijdt hij enkele regels aan wat hij de "base-line" noemt, een lijn van het einde van het palatum naar de achterzijde van het foramen magnum, welke lijn later algemeen als de lijn van CHAMBERLAIN bekend zou staan. Deze base-line geeft een oriëntatie op de zijdelingse foto's. Hierboven mogen geen elementen van de halswervelkolom uitkomen. Deze publicatie is kennelijk de aanleiding tot een zeer versterkte belangstelling, zowel van klinisch-neurologische, als van röntgenologische zijde. In 1940 toont DE VET voor het eerst door ZIEDSES DES PLANTES vervaardigde planigrammen van een basilaire impressie, waarbij duidelijk blijkt hoeveel beter de af-

wijking naar voren komt met deze techniek. Een artikel van SAUNDERS (1943) geeft aan hoeveel millimeter de dens bij honderd normalen boven of onder de lijn van CHAMBERLAIN blijft, en hiermede begint de nog steeds voortgaande tendenz om de afwijkingen in maat en getal uit te drukken. Sindsdien zijn alle mogelijke andere lijnen aangegeven, waarmee een meetbare relatie is vast te stellen tussen schedel en halswervelkolom, en waaruit dan conclusies over het al dan niet bestaan van een basilaire impressie zouden kunnen worden getrokken. Het grote aantal lijnen, tot op heden zeven, wijst er al op dat geen enkele lijn tot volle tevredenheid werd toegepast. Bovendien geven al deze lijnen uitsluitend de verhouding van de dens ten opzichte van de schedel weer, waardoor atlas-assimilaties en basilaire impressies over één kam worden geschoren. Herhaaldelijk vindt men als basilaire impressies gevallen vermeld, welke uitsluitend een atlas-assimilatie betreffen. LINDGREN (1942) heeft herhaaldelijk gepleit voor de „anatomische” beschouwing van de röntgenfoto's en hecht grote waarde aan een  $\frac{3}{4}$  opname onder een stralenhoek van  $35^\circ$ , waarbij in het bijzonder de opstijging van de condylaire streek is te zien. Hij wijst erop dat op de zijdelingse foto's een dergelijke opstijging niet uit komt, terwijl dit toch juist vaak het begin is van een basilaire impressie. De lijnen, welke door FISCHGOLD en METZGER (1954) zijn aangegeven op de voor-achterwaartse foto komen aan dit bezwaar tegemoet. Herhaaldelijk vindt men mededelingen dat deze lijnen de voorkeur zouden moeten genieten. In de allerlaatste tijd komen er stemmen, welke ook pleiten voor de anatomische beschouwing van de röntgenfoto's en die erop wijzen dat het uitsluitend gebruik van de verschillende lijnen niet tot bevredigende resultaten leidt (TAENZER, 1957).

In het navolgende worden de resultaten beschreven van een poging om de betekenis van de verschillende lijnen en enkele hoeken voor de diagnostiek van de craniovertebrale anomalieën nader te analyseren en onderling te vergelijken. Hiertoe werden de verhoudingen bij normalen allereerst bepaald aan honderd schedels, welke in zijdelingse projectie werden afgetekend. De schedels werden hiertoe met het mediosagittale vlak evenwijdig aan de teken-tafel gebracht.

De bestaande craniostaten leverden moeilijkheden op, juist in het

gebied van de schedelbasis, omdat zij allen de schedel vastklemmen in het foramen magnum. Daarom werd gezocht naar een andere mogelijkheid om een schedel in een gewenst projectievlak te brengen. In samenwerking met de heer A. P. J. VAN IERSEL is een eenvoudig apparaat ontstaan, hetwelk niet alleen voor het aftekenen van schedels in ieder gewenst vlak, maar ook voor het vervaardigen van röntgenopnamen van pathologische schedels of voor contrôleopnamen van schedels in bepaalde projecties bruikbaar is gebleken.

Daar bij de schedels niet de halswervels aanwezig waren kon niet de relatie van de dens tot de verschillende lijnen worden bepaald. Inplaats hiervan werd het diepste punt van de condylen genomen. Indien er een hoogteverschil was tussen beide condylen werd, evenals dit bij de mastoïden werd gedaan het gemiddelde tussen de linker en rechter zijde als maatstaf gebruikt. Hierdoor kon toch een vergelijkbaar inzicht in de verhoudingen aan de schedelbasis worden verkregen, waarbij nog het voordeel bestond dat eventuele variaties van atlasdikte en denslengte buiten beschouwing bleven (tabel A). Evenwel werden de waarden hierdoor niet zonder meer vergelijkbaar met de cijfers welke op de röntgenfoto's werden gemeten. Daarenboven was het aantal pathologische schedels dat beschikbaar was, slechts gering (tabel B). De meeste preparaten uit de Amsterdamse verzameling bestaan slechts uit gedeelten van de schedelbasis, zodat lijnen en hoeken hieraan niet bepaald kunnen worden. Derhalve werden de verschillende verhoudingen ook bepaald op honderd medio-sagittale planigrammen van schedel en bovenste halswervelkolom, welke werden vervaardigd bij gezonde vrijwilligers of bij patienten, bij wie geen enkele reden bestond om een craniovertebrale anomalie te vermoeden. Hierna zullen, na enkele algemene opmerkingen, de verschillende lijnen en hoeken worden besproken, waarbij dan ook de resultaten van de metingen bij normalen zullen worden vermeld. Deze zijn steeds in curve-vorm afgebeeld. De juiste cijfers voor iedere röntgenfoto zijn in tabel C medegedeeld.

In de curven van de normale waarden zijn ook aangegeven de waarden, zoals deze gevonden zijn op de röntgenfoto's van een aantal patienten. Deze patienten vertoonden allen duidelijke klinische en röntgenologische afwijkingen in de zin van een craniovertebrale overgangsanomalie.

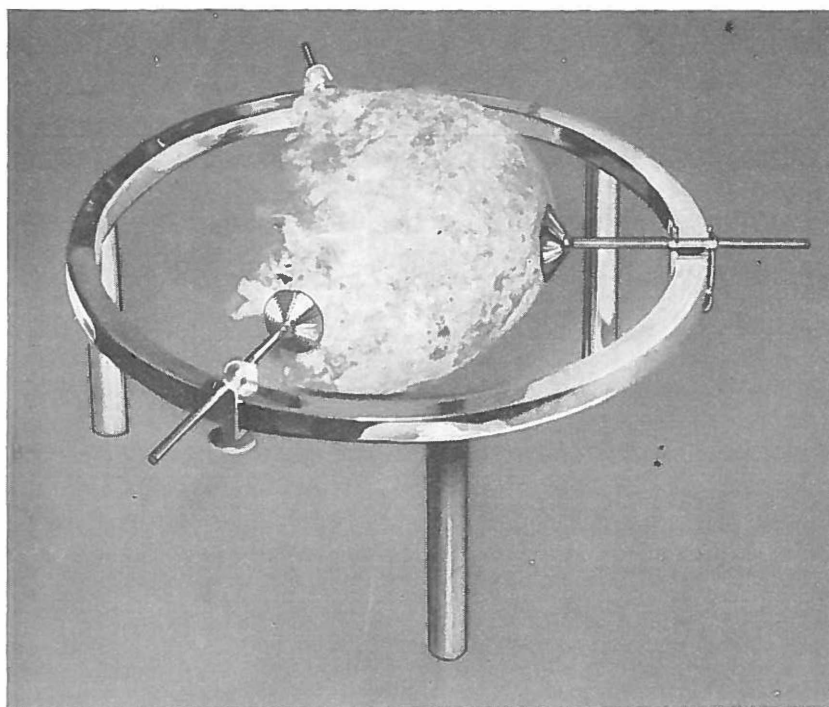


Fig. 19 en 19a.

Foto en werktekening van het meetapparaat geconstrueerd door A. P. J. VAN IERSEL. Het apparaat bestaat uit een ring welke op drie uitschroefbare poten, evenwijdig aan het vlak van de tekentafel ligt. De stalen pennen zijn voorzien van een doorschijnende plastic dop om de schedel te fixeren. Door een beugel met schroef worden de pennen op de ring gedrukt. In het centrum van de pen is een dun pennetje te plaatsen, waardoor het te fixeren punt nauwkeurig kan worden bepaald.

Het betreft in totaal 28 patienten. De meetresultaten van de röntgenfoto's zijn in tabel D opgenomen. In de curven zijn de waarden aangegeven door tekens, welke tevens een aanwijzing vormen omtrent de bestaande afwijking. Basilaire impressie en hypoplasie van het basioccipitale zijn aangeduid met: ● en de atlas-assimilatie met: +. Indien bij eenzelfde patient een combinatie van afwijkingen bestond, werden ook de tekens gecombineerd.

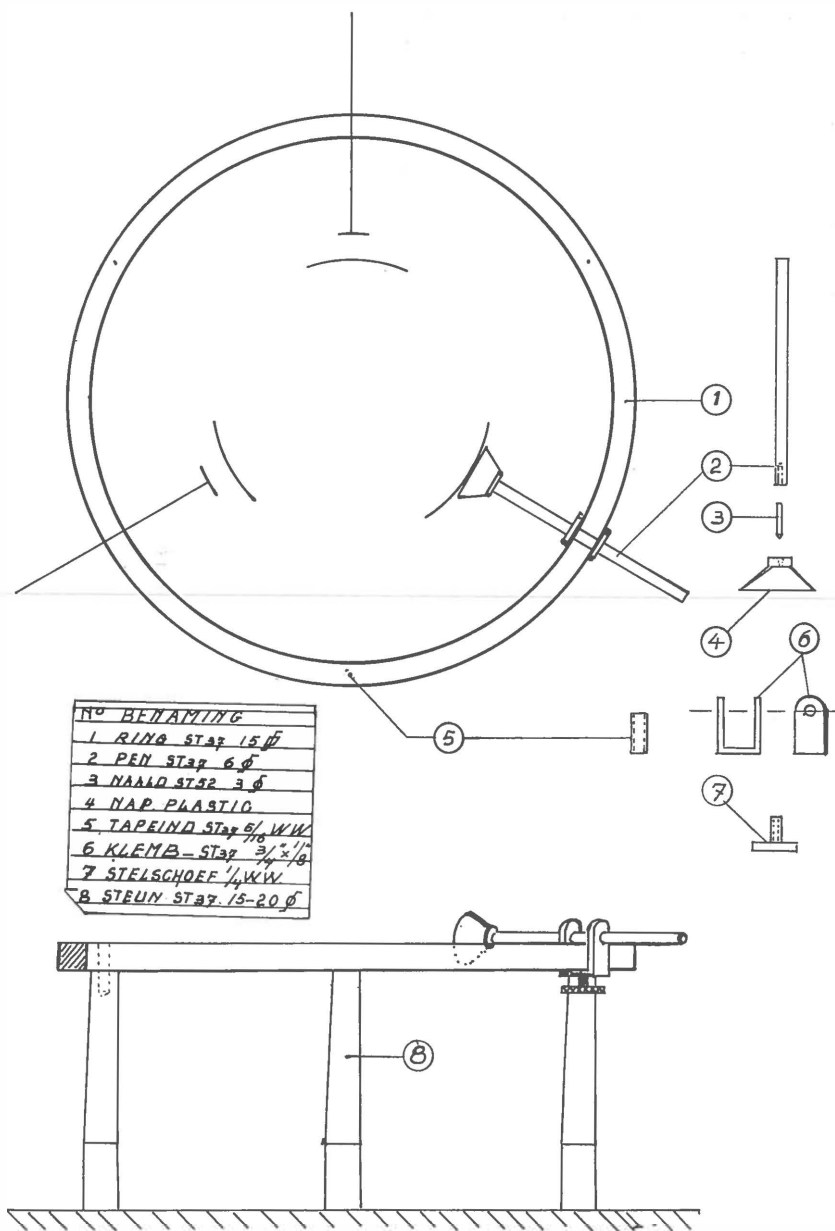


Fig. 19a.

Overzicht van de verschillende lijnen:

Basale hoek van BOOGAARD.	}
Hoek $\beta$ van BOOGAARD.	
Linea inominata van BOOGAARD.	
Hoek atlas-palatum van BULL.	
Hoek Clivus-Dens van GVOZDANOVIC en DOGAN.	
'Baseline' van CHAMBERLAIN.	
Modificatie van de baseline van CHAMBERLAIN volgens MACGREGOR.	
'Ligne palato-atlantoïdienne' van PROUZET en JAMMES.	
'Höhen-Index' van KLAUS.	
'Ligne Bi-mastoïdienne' van FISCHGOLD-METZGER.	

BASALE HOEK VAN BOOGAARD.

HOEK  $\beta$  VAN BOOGAARD.

LINEA INOMINATA VAN BOOGAARD.

Een der oudste hoeken om de verhouding tussen voorste en achterste schedelgroeve aan te geven, is van BOOGAARD, die bij zijn onderzoek van schedels gebruikte voor de voorste schedelgroeve: het planum sphenoidale, en voor de achterste schedelgroeve: een lijn, uitgaande van de „basis dorsi epihypii” naar de onderste punt van de clivus.

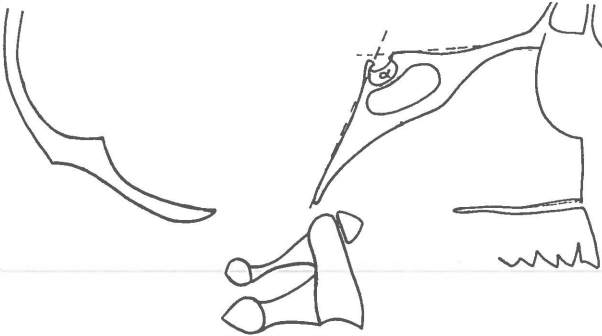


Fig. 20

Basale hoek van Boogaard.

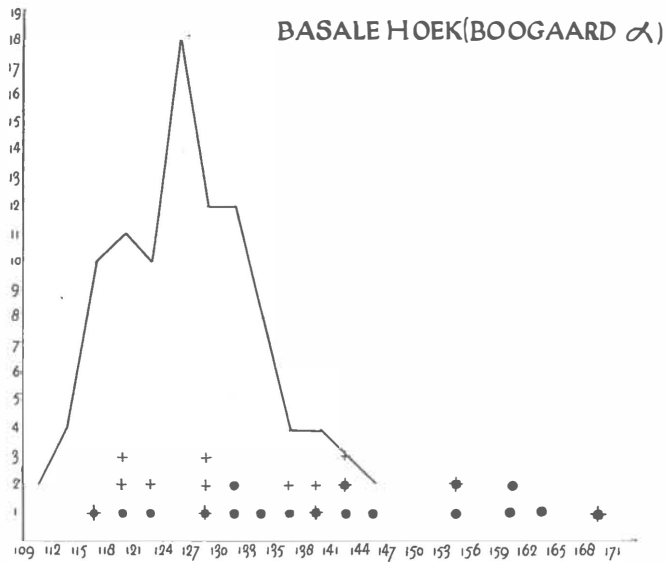
Op de röntgenfoto's levert de bepaling van de bodemlijn van de voorste schedelgroeve moeilijkheden op, omdat op een zijdelingse foto de bovendaken van de oogkas beiderzijds naast het middenvlak uitpuilen en mee geprojecteerd worden.

Derhalve zijn hiervoor verschillende andere lijnen aangegeven, welke beter te bepalen zijn.

Evenzeer is de lijn voor de achterste schedelgroeve onzeker, daar deze bij een gebogen clivus niet de zuivere relatie weergeeft. Ook hiervoor zijn variaties aangegeven. In het bijzonder komt de basilaire impressie welke zich beperkt tot het basi-occipitale minder goed tot zijn recht bij deze methoden. Juist de richting van het onderste clivusdeel is veranderd en dit komt slechts ten dele tot uiting. MACGREGOR (1948) heeft de verschillende methodes vergeleken en toont aan dat de spreiding van dezelfde orde van grootte is bij de verschillende methodes. De waarden zijn wel verschillend. Welke methode men kiest, maakt dus weinig uit.



Daar bij dit onderzoek het mediale vlak in de planigrammen wel tot uitdrukking kwam werd de hoek van BOOGAARD gekozen. Ook de bepaling van het clivusvlak volgens BOOGAARD lijkt voordelen te hebben omdat sella-variaties hierbij buiten beschouwing blijven.



Een beslissend criterium, zelfs voor de basilaire impressies, blijkt de basale hoek dus niet te zijn. Dit verwondert ook niet, daar op de zijdelingse foto de condylaire streek niet tot uiting komt.

De hoek tussen clivus en foramen magnum, welke BOOGAARD

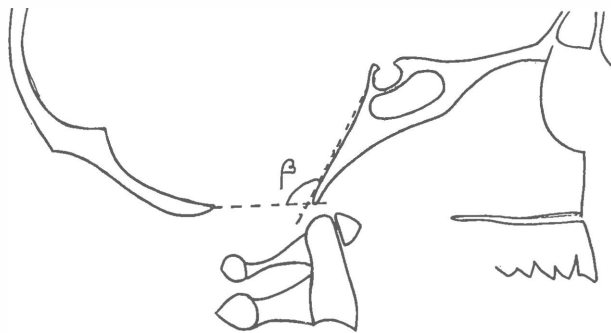
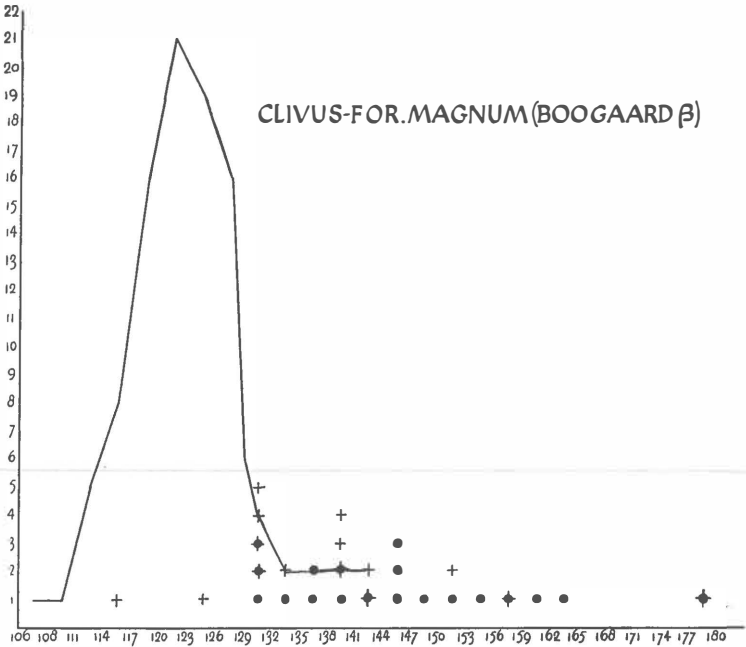


Fig. 21  
Hoek  $\beta$  van Boogaard.

aangaf blijkt weinig praktische betekenis te hebben omdat ook hier talrijke waarden bij verschillende basilaire impressies vallen binnen het spreidingsgebied van deze hoek bij normalen.



KALENKOSKI en VIROLAINEN (1955) vergeleken verschillende lijnen, welke in de anthropologie gebruikt werden om de onderlinge ver-



Fig. 22  
Linea inominata.

houdingen van schedelpunten te bepalen en vinden dat de linea inominata van BOOGAARD tot de beste behoorde en het minst gevoelig was voor variaties. Deze loopt van het nasion (sutura fronto-nasalis) naar het diepste punt van de schedel achter het foramen magnum. De verhouding van de linea inominata werd bepaald ten opzichte van de hierna volgende lijnen en vervolgens vergeleken met dezelfde verhouding op de pathologische röntgenfoto's.

1. Afstand denstop.
2. Hoek met atlas middenvlak.
3. Hoek met foramen magnum.

Geen van deze metingen, waarvan de resultaten in tabel C zijn vermeld, leverden een bruikbaar diagnostisch criterium op.

# HOEK ATLAS-PALATUM VAN BULL.

BULL (1951) gaf aan dat "the midplane of the atlas" evenwijdig loopt met de lijn van CHAMBERLAIN. Bij basilaire impressie zouden deze lijnen gaan kruisen.

Als 'midplane of the atlas' werd genomen de verbindingslijn tussen het middelste punt van de grootste doorsnee van voorste en achterste atlasboog.

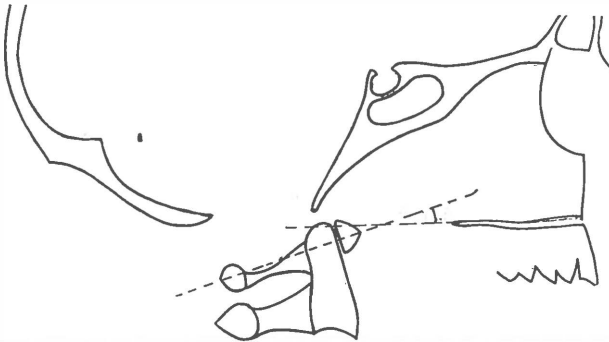
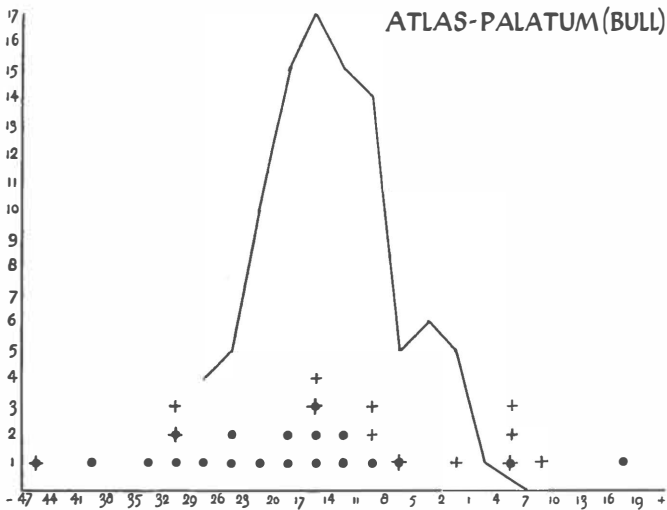


Fig. 23  
Hoek atlas-palatum van Bull.



De variatie op planigrammen blijkt dus vrij groot te zijn, terwijl de waarden bij bestaande anomalïen grotendeels binnen deze variatie blijven. Praktische betekenis voor de diagnostiek heeft deze lijn dus niet.

# HOEK CLIVUS-DENS VAN GVOZDANOVIC EN DOGAN.

GVOZDANOVIC en DOGAN (1957) gaven in navolging van BECKER (1940) aan dat de hoek tussen voorvlakte van de dens en clivus bij basilaire impressie kleiner wordt. Zij vonden de volgende waarden: 100 normalen 130–155°

19 basilaire impressies: a-symptomatisch 130–140° (1 × 120°)

met uitvalsverschijnselen 96–127° (1 × 130°, 1 × 145°)

Bij eigen onderzoek bleek de bepaling van het voorvlak van de dens vaak moeilijk te realiseren.

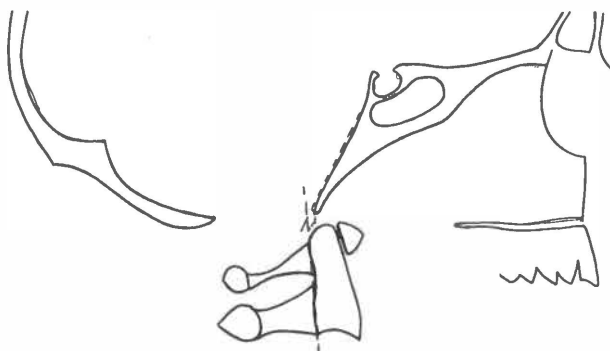
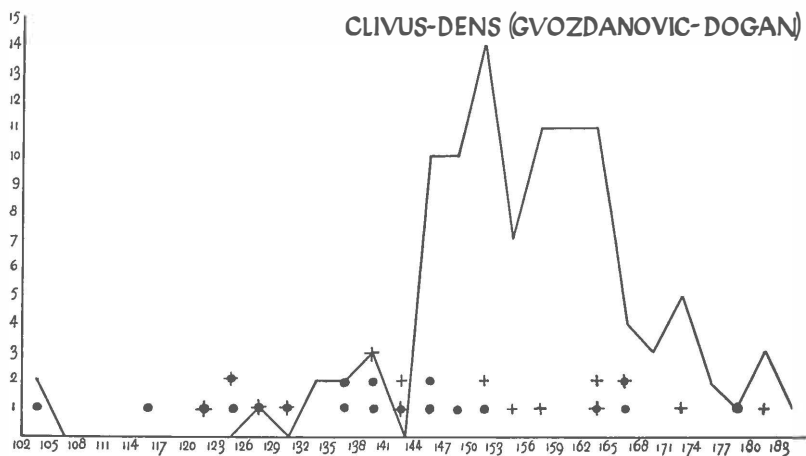


Fig. 24

Hoek clivus-dens van Gvozdanovic en Dogan.



Er bleek, evenmin als bij de oorspronkelijke auteurs, geen scherpe scheiding te zijn tussen normaal en pathologisch, zodat een beslissende diagnostische betekenis aan deze hoek niet is toe te kennen.

BASE-LINE VAN CHAMBERLAIN.

CHAMBERLAIN (1939) schrijft in zijn artikel: "The conventional lateral projection is diagnostic especially if one pays close attention to the relationships of the clivus, atlas and odontoïd process of the

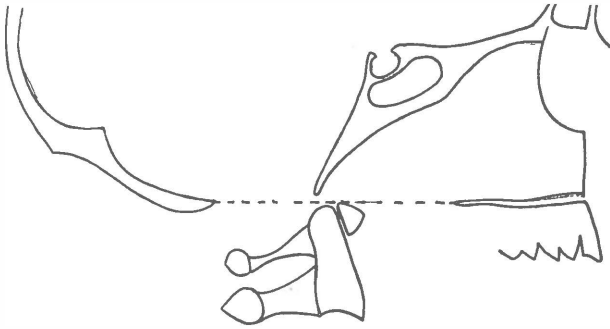
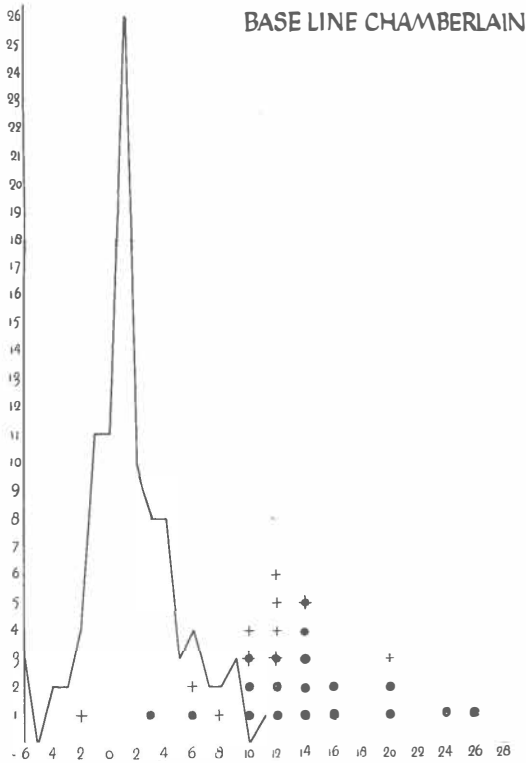


Fig. 25  
'Base Line' van Chamberlain.



axis. By drawing a 'base line' from the dorsal lip of the foramen magnum to the dorsal margin of the hard palate any measurable degree of basilar impression becomes apparent."

Bezwaren:

1. De achterrand van het foramen magnum wordt op de gewone zijdelingse röntgenopname van de schedel overdekt door elementen van de squama occipitalis. Voor een nauwkeurige bepaling van dit punt is een planigram noodzakelijk.
2. Het palatum durum is een element van de aangezichtschedel, welke sterke variaties vertoont t.o.v. de schedelbasis.
3. De conclusie van CHAMBERLAIN dat op deze wijze 'any measurable degree of basilar impression becomes apparent' is niet juist, de lijn geeft alleen conclusies over de stand van de dens, en ook gevallen van atlas-assimilatie zonder basilaire impressie kunnen een hoogstand van de dens tengevolge hebben (SPILLANE, PALLIS, JONES, 1957).

Er is geen duidelijke scheiding tussen de normale en pathologische waarden.

---



MODIFICATIE VAN DE BASE-LINE VAN CHAMBERLAIN VOLGENS MACGREGOR.

Om het bezwaar te ontgaan dat de achterstand van het foramen magnum op de gewone foto niet te bepalen is, trok MACGREGOR (1943) de base line van het eindpunt van het palatum durum naar het diepste punt van het os occipitale.

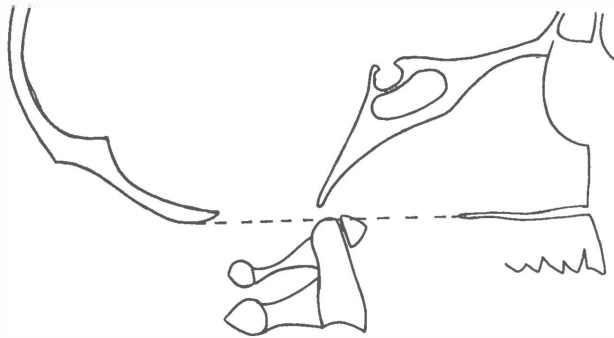
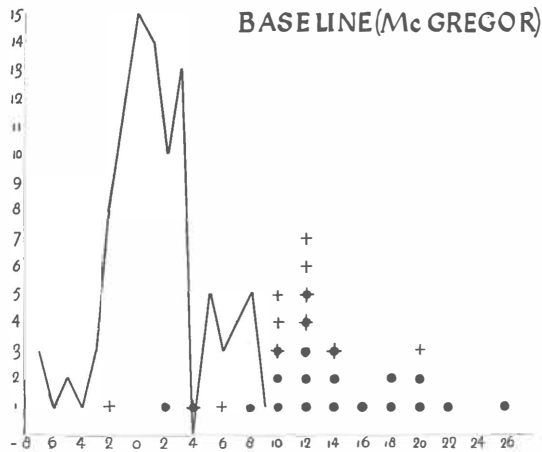


Fig. 26

Modificatie van de base line van Chamberlain volgens MacGregor.



De gevonden waarden en de spreiding daarvan verschillen niet essentieel van de waarden bij de base line van CHAMBERLAIN. Het bezwaar van de variabiliteit van het palatum durum en het ontbreken van de differentiatiemogelijkheid tussen atlas-assimilatie en basilaire impressie blijven dezelfde.

# LIGNE PALATO-ATLANTOIDIENNE VAN PROUZET EN JAMMES.

PROUZET en JAMMES (1956) gaven in verband met het soms moeilijk te bepalen achterpunt van de base line van CHAMBERLAIN een lijn aan, uitgaande van het uiteinde van het palatum durum naar de bovenzijde van de voorste atlasboog, en vandaar verder naar achteren verlengd. Het diepste punt van het os occipitale moet

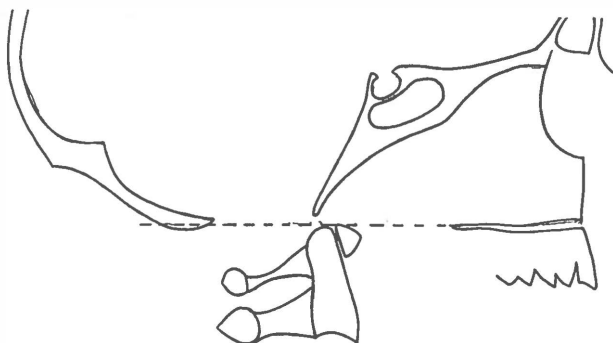
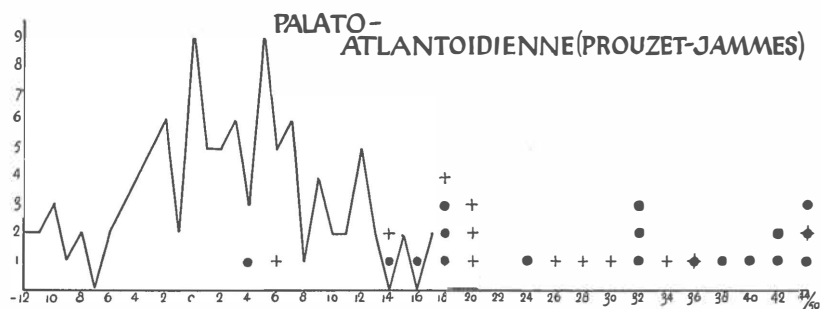


Fig. 27

'Ligne palato-atlantoïdienne' van Prouzet en Jammes.



8 mm. boven deze lijn blijven. De normale waarden bleken op de onderzochte röntgenfoto's geheel anders te liggen, het diepste punt van het os occipitale lag in de meeste gevallen onder de aangegeven lijn. Bij de meerderheid loopt de lijn nog door de onderzijde van het os occipitale. De waarden bij de pathologische foto's liggen vrijwel allen aan de grens of buiten de curve van de normalen. De spreiding van de normale waarden is evenwel zo groot, dat van een bepaalde gemiddelde waarde niet gesproken kan worden. Hierdoor is de betekenis van deze lijn zeer twijfelachtig.

# HÖHEN-INDEX VAN KLAUS.

Een loodlijn van de punt van de dens op de "Tuberculo-cruciate Linie". Hieronder verstaat de auteur een lijn, welke gaat van de tuberculum sellae naar het hoogste punt van de eminentia cruciata op de protuberantia occipitalis interna. Indien de lengte van de loodlijn kleiner is dan 30 mm spreekt de auteur van een basilaire impressie. De normale waarden zouden liggen bij 40 tot 41 mm.

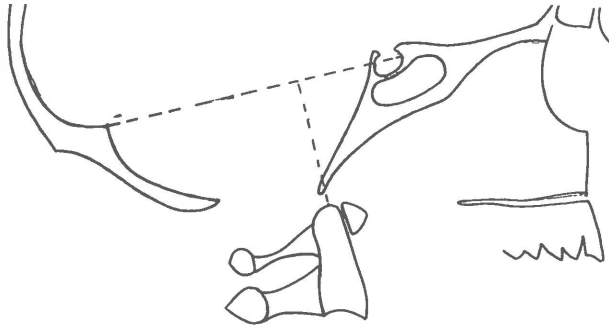
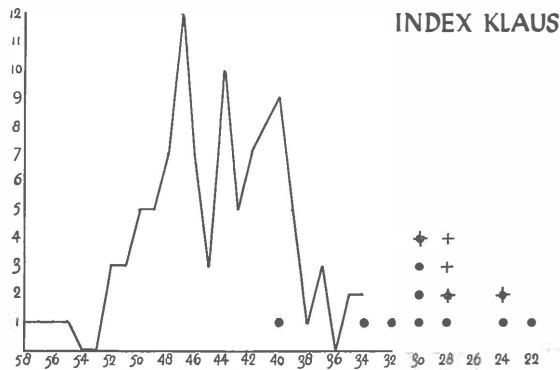


Fig. 28  
'Höhen-index' van Klaus.



Bezwaar: De twee punten, waartussen de tuberculo-cruciate lijn wordt getrokken zijn beide op een röntgenfoto veelal moeilijk te bepalen. Het tuberculum sellae ligt vaak bedekt onder de proc. clinoïdei ant., en is zelfs op een planigram veelal moeilijk te onderkennen. De eminentia cruciata is op een gewone röntgenfoto moeilijk te onderscheiden en het hoogste punt moest herhaaldelijk speculaatief bepaald worden. Ook op een planigram is de situatie niet veel

duidelijker, het is dikwijls een zeer weinig uitgesproken punt. Bovendien is het voor de bepaling van de "Höhen-index" noodzakelijk de lijnen op de foto te tekenen en te meten, Een snelle oriëntatie bij de normale bezichtiging is niet mogelijk.

Daar het slechts bij een beperkt aantal foto's mogelijk was de maat van de index te bepalen is een juist oordeel niet te geven. Bij 14 gevallen vielen twee binnen het bereik van de normale waarden. De spreiding van de maximumwaarden bij de normalen is ook groot, zodat ook dit criterium weinig bruikbaar blijkt.

# LIGNE BI-MASTOÏDIENNE VAN FISCHGOLD-METZGER.

Op de voor-achterwaartse foto komt de dens volgens FISCHGOLD-METZGER (1954) maximaal enkele millimeters boven de verbindingslijn van de mastoïdpunten uit. Deze lijn gaat bij de normale mens ook door de projectie van de atlanto-occipitale gewrichtsspleten. Om het bezwaar te ontgaan van de variabiliteit van de mastoid-

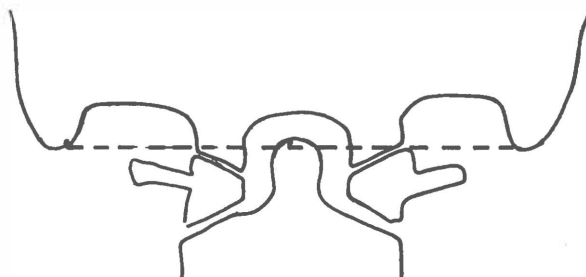
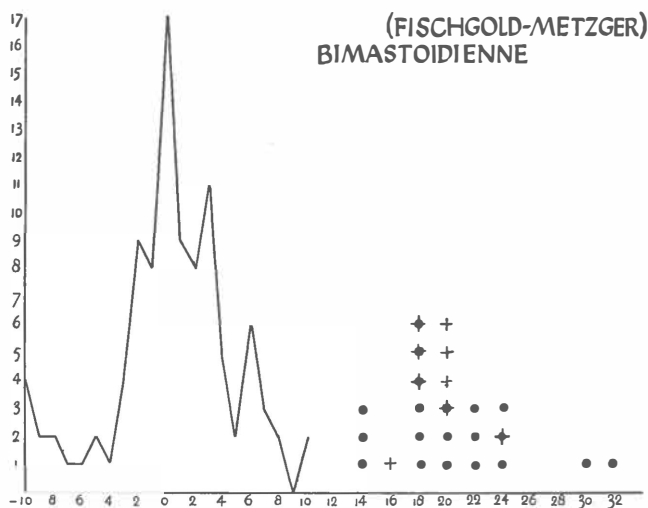


Fig. 29  
'Ligne bi-mastoïdienne' van Fischgold-Metzger.



lengte, geven dezelfde auteurs ook nog de 'ligne biventriculaire' aan. Deze lijn vormt de verbinding van de overgangspunten van mastoiden en schedelbasis. Op een gewone foto is deze meestal niet te bepalen, hiervoor zijn planigrammen noodzakelijk.

In het volgende is alleen de 'ligne bimastoïdienne' nader onderzocht. Het bezwaar van de variabiliteit van de mastoïdlengte is niet zeer groot, omdat dit bij directe beschouwing van de röntgenfoto al opvalt. Een sterk afwijkende lengte kan op het oog herkend worden en daarmee kan bij het bepalen van het resultaat van het onderzoek rekening worden gehouden.

Het is soms moeilijk de dens, welke door de geopende mond geprojecteerd moet worden, op de röntgenfoto's afgebeeld te krijgen. TAENZER (1955) meent dat het juist bij het bestaan van de cranio-vertebrale overgangsafwijkingen veelal niet gelukt om de dens vrij te projecteren, en dat hierin op zichzelf al een aanwijzing ligt om verder te zoeken naar een ontwikkelingsstoornis. In een dergelijke omstandigheid is het bepalen van de verhoudingen van de gewrichten toch nog wel mogelijk.

De ligne bimastoïdienne van FISCHGOLD-METZGER levert als enige lijn een scheiding op van de waarden bij normalen en bij pathologische toestanden.

---

De beoordeling van de onderlinge verhoudingen aan de schedel door middel van hoeken en lijnen is afkomstig van de anthropologie, waar het noodzakelijk is tot bepaalde criteria te komen, welke in hoofdzaak geldig zijn voor bevolkingsgroepen. Het gaat daarbij om de geldigheid in statistische zin, waarbij een zeker percentage buiten de normen vallende waarden worden aanvaard. Bij het gebruiken van het arithmetisch gemiddelde wordt aangenomen dat binnen de grenzen van het gemiddelde plus tweemaal de standaarddeviatie 96,5 % van de als normaal te beschouwen waarden valt. Dit betekent dus dat 3,5 % van de gevonden waarden buiten deze grenzen mogen vallen, zonder dat hierbij van een afwijking van de gestelde norm sprake behoeft te zijn.

Dit maakt de betekenis voor de klinische diagnostiek van een dergelijke waarde al zeer betrekkelijk, waar men steeds voor het individuele geval gesteld wordt. Een lijn of hoek kan dus geen andere dan een oriënterende betekenis hebben. Een beslissende diagnostische waarde mag er slechts met de grootste voorzichtigheid aan worden toegekend, waarbij de mate van afwijking van de norm een grote rol zal spelen.

Nu daarbij uit het bovenstaande is gebleken dat zelfs bij zeer uitgesproken gevallen, bij alle bepaalde verhoudingen op één na, geen scherpe scheiding is te maken tussen normaal en pathologisch, mag dus alleen worden gesteld dat sommige lijnen slechts een zekere mate van oriënterende betekenis kunnen hebben. Dit zijn de lijnen van CHAMBERLAIN en de variant van MACGREGOR. De lijn van FISCHGOLD-METZGER heeft bij de uitgesproken gevallen de grootste betekenis en is ook op gewone röntgenfoto's het eerste criterium. Indien de dens niet vrij komt of bij een opvallend korte dens is de oriëntatie op de atlano-condyloïde gewrichten meestal wel mogelijk. Een beslissende betekenis mag ook aan deze lijn niet worden toegekend, omdat de zeer lichte gevallen van atlas-assimilatie, welke zich b.v. beperken tot een niet tot ontwikkeling komen van de atlanto-occipitale gewrichten, geen aanleiding geven tot afwijkende verhoudingen op de röntgenfoto. Toch zijn deze van betekenis, omdat zij, zoals reeds in het vorige hoofdstuk is besproken, kunnen wijzen op de mogelijkheid van het bestaan van aangeboren afwijkingen aan het zenuwstelsel. Op normale schedelfoto's kan men een voorlopige indruk krijgen, indien op de zijde-

lingse foto's in het bijzonder gelet wordt op de verhouding clivus, densput en voorste atlasboog en op de verhouding achterste atlasboog-occipui. Op de voor-achterwaartse foto's zijn de meeste hierna te noemen criteria veelal te herkennen.

Voor een zekere diagnose is meestal het maken van planigrammen in twee richtingen noodzakelijk. Met behulp van deze opname-techniek is een 'anatomische diagnostiek' mogelijk.

Het is van betekenis bij deze opnamen op het volgende te letten: Op de voor-achterwaartse planigrammen:

1. Het ontbreken van een of beide gewrichtsspleten, zowel tussen condylen en atlas als tussen atlas en epistropheus.
2. Vormveranderingen van de dens: hypoplasie, os odontoïdeum-
3. Naar mediaal oplopende schedelbasis als gevolg van de in-  
deuking van de condylaire streek.
4. Processus paracondyloïdeus.
5. Hypoplasie van de atlas.

Op de zijdelingse planigrammen:

1. Hypoplasie van het basi-occipitale met verkorting of verdunning.
2. Naar boven gebogen clivus door basilaire impressie.
3. Luxatie van de atlas t.o.v. de schedelbasis.
4. Hypoplasie van de atlas.
5. Condylus tertius.
6. Luxatie van atlas en epistropheus.
7. Plaats van de dens t.o.v. foramen magnum.
8. Vergroeiing achterste atlasboog-schedelbasis.
9. Synostoses overige halswervels.
10. Vorm van de dens: voorover of achterover gebogen, os odontoïdeum, hypoplasie.

Hierna volgen een aantal voorbeelden van craniovertebrale anomalieën op planigrammen.





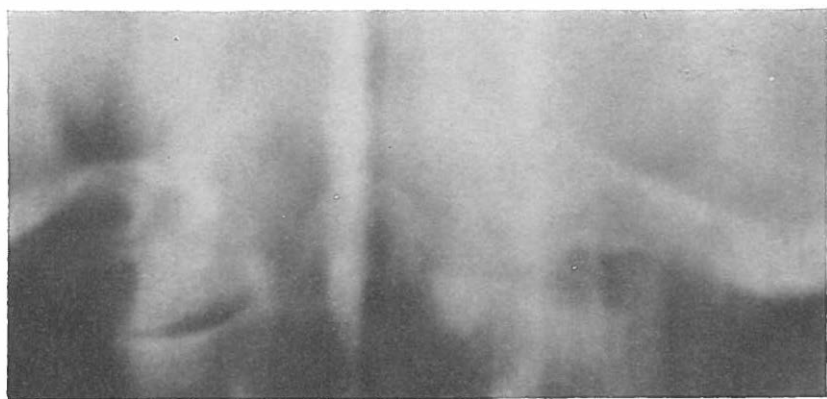
Fig. 30

Voor-achterwaarts planigram, waarbij een normale dens (d.) en atlas (at.), maar waarbij de condylaire streek van de schedelbasis duidelijk naar boven gebogen is.



Fig. 31

Vergroeiing van atlas en epistropheus aan de linker zijde, terwijl aan de rechter zijde nog een duidelijke gewrichtsspleet tussen atlas (a.) en epistropheus bestaat. Atlas en schedelbasis zijn tot een geheel vergroeid en in vergelijking met de vorige foto ook duidelijk hypoplastisch. Ook de dens (d.) vertoont een duidelijke hypoplasie.



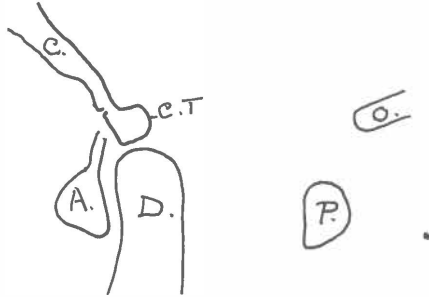


Fig. 32

De verschillende elementen van de schedelbasis zijn normaal van structuur. Clivus (c.), occipitale (o.), achterste atlasboog (p.), dens (d.) en voorste atlasboog (a.). Onder aan de clivus is een apart beenstuk te herkennen, de condylus tertius (c.t.).



Fig. 33

Naar boven gebogen clivus (c.). Basilaire impressie.



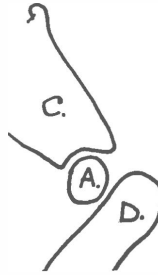


Fig. 34

Hypoplasie van het basi-occipitale, waar de voorste atlasboog (a.) een indeuking heeft gegeven en de dens (d.) in het niveau van het foramen magnum komt.

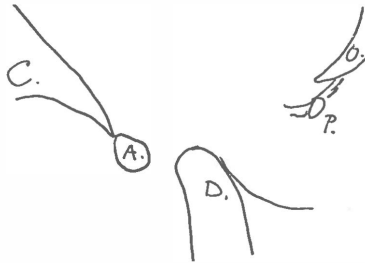
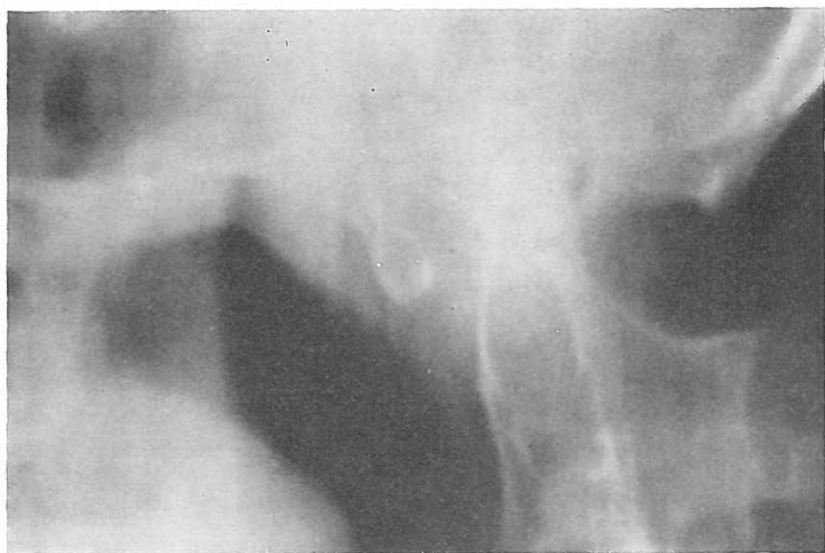
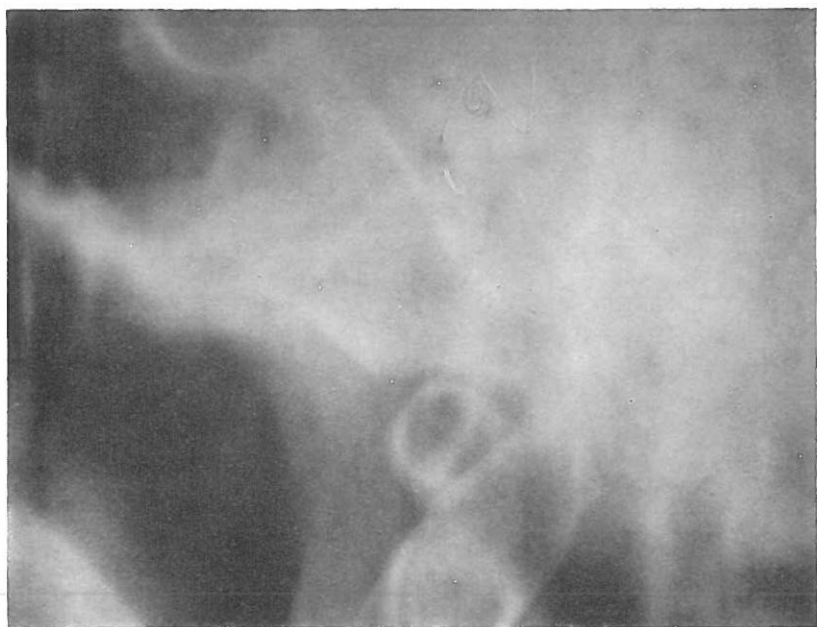


Fig. 35

Atlas-assimilatie. De voorste atlasboog (a.) is met de clivus vergroeid (c.). Ook bij de achterste atlasboog (p.), welke bovendien hypoplastisch is, bestaat een benige verbinding met het occipitale (o.). Er is een gedeeltelijke luxatie van de dens (d.), de afstand tussen voorste atlasboog en dens is te groot.



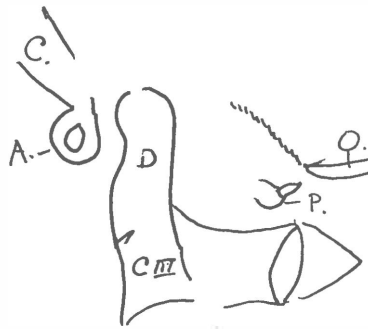


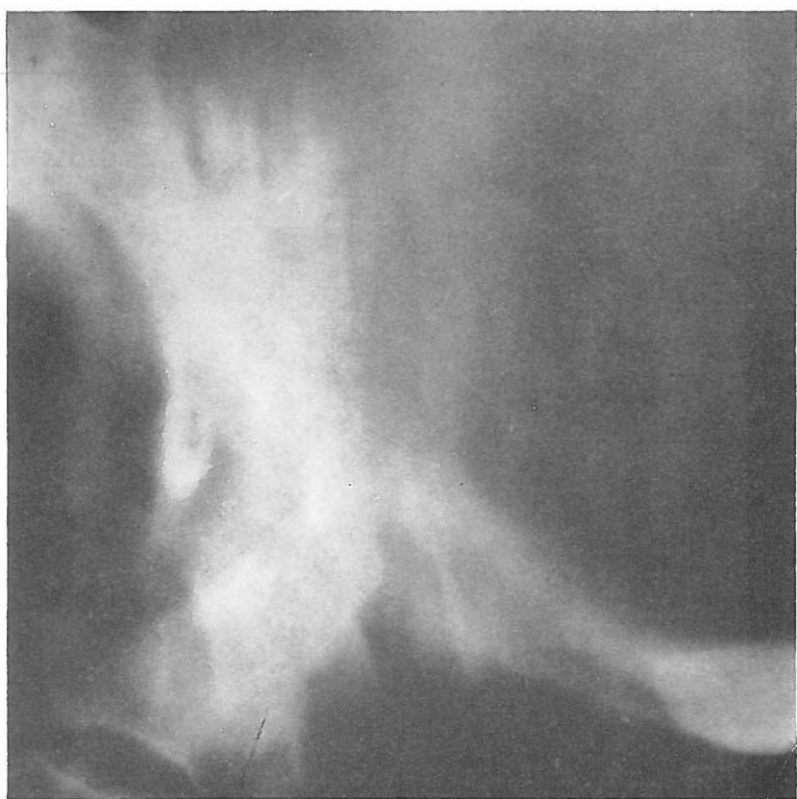
Fig. 36

Atlas-assimilatie, waarbij de voorste atlasboog (a.) duidelijk met de clivus (c.) vergroeid is. De plaats van de achterste atlasboog (p.) wijst duidelijk op een hypoplasie van de atlas en een vernauwing in de voor-achterwaartse richting. Vanaf de achterpunt van het os occipitale (o.) is duidelijk aangeduid de indeuking van de condylaire streek, welke evenwel niet scherp is getekend, omdat deze buiten het vlak van het planigram ligt. Bovendien is er nog een synostose van C-II en C-III, waardoor de dens op het eerste gezicht abnormaal lang lijkt.



Fig. 37

Zeer uitgesproken atlas-assimilatie, waarbij de voorste boog (a.) nog juist te onderscheiden is van de clivus (c.) en de achterste atlasboog (p.) tegen het os occipitale (o.) aanligt en hiermede tot een geheel vergroeid is. De korte dens is geluxeeerd, de afstand tussen voorste atlasboog en dens is duidelijk te groot.





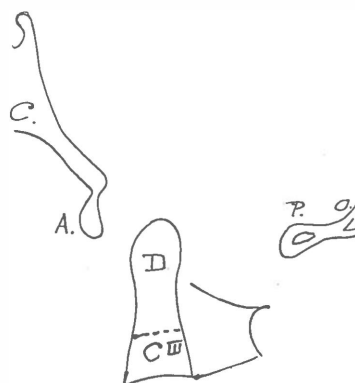


Fig. 38

Atlas-assimilatie, waarbij de achterste atlasboog in het niveau van het foramen magnum met het occipitale (o.) vergroeid is. Er bestaat bovendien een synostose van C-II en C-III, waarvan de grens even aangeduid is.

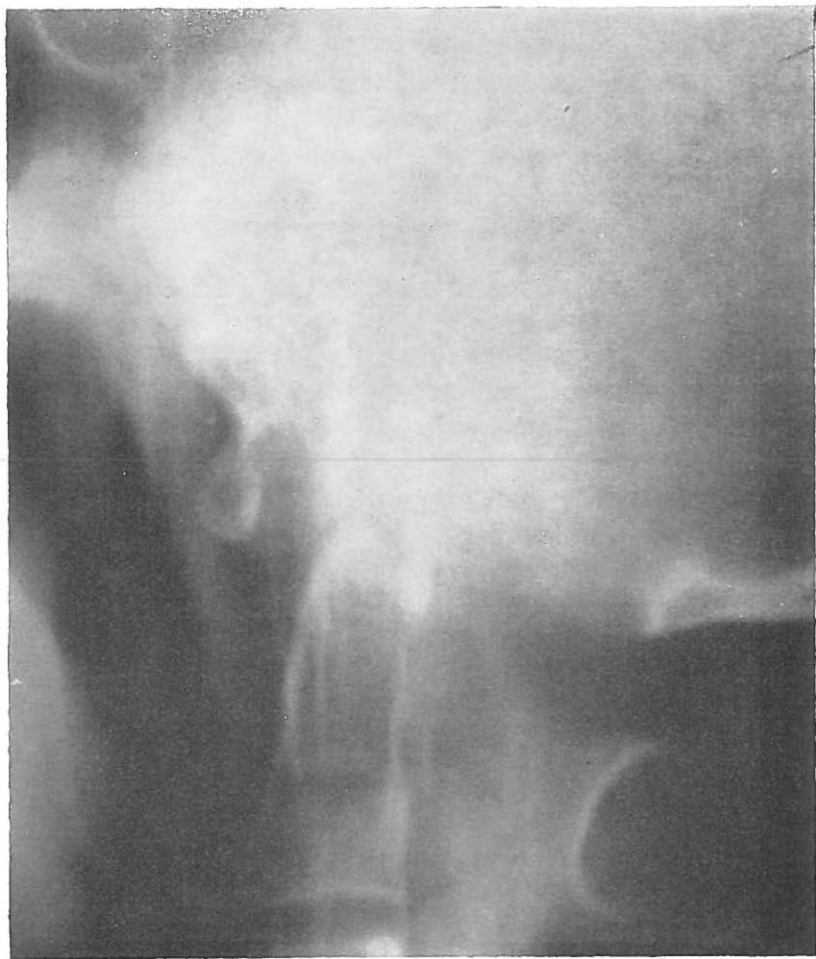




Fig. 39

Opname van de schedelbasis, waarbij de vervorming en eenzijdige indeuking van het foramen magnum duidelijk te zien is.



Indien het röntgenonderzoek en de klinische verschijnselen afwijkingen aan het centraal zenuwstelsel bij de cranio-vertebrale overgang doen vermoeden, met name een ARNOLD—CHIARI malformatie, dan komt het contrastmiddel onderzoek in aanmerking. Het is uitermate moeilijk een contrastgevende olie in het betrokken gebied te concentreren, zodat over het algemeen de voorkeur aan luchtvulling wordt gegeven. Hierbij moet er dan naar gestreefd worden het cranio-vertebrale overgangsgebied op het hoogste punt te krijgen tijdens de röntgenopname, opdat de lucht ter plaatse aanwezig blijft. Hiervoor gaf VERBIEST (1955) een zeer goed bruikbare methode aan in liggende houding op de schuinstaande röntgen-tafel.

De wijze van luchtvulling is van groot belang. Bij lumbale inbrenging bestaat het gevaar van inklemming, zoals VERBIEST eenmaal waarnam. Hij geeft daarom de voorkeur aan sub-occipitale luchtvulling. Ook aan deze methoden kleven ernstige bezwaren. Beschadiging van verplaatst zenuwweefsel is verre van ondenkbaar bij het bestaan van een anomalie, terwijl bovendien de kans op een afwijkend vaatverloop een verhoogd risico meebrengt.

De methode van ZIEDSES DES PLANTES (1950) met een kleine hoeveelheid lucht in de rechterzijventrikel ingebracht, en daarna door een salto van de patient naar de 4e ventrikel verplaatst, levert, zoals VERBIEST (1953) aantoonde, zeer goede resultaten op. Een nauwkeurige beschrijving van de verschillende technieken valt buiten het kader van deze studie. Hiervoor moge naar de oorspronkelijke publicatie worden verwezen.

## TABELLEN

---

## TABEL A

Resultaten van verschillende metingen aan 100 schedels. De maten in de verschillende kolommen weergegeven hebben de volgende betekenis:

- I. Afstand van de onderzijde der condylen tot de lijn van Chamberlain. Indien de condylen onder de lijn van Chamberlain blijven zijn de waarden met: - in mm aangegeven. Indien deze erboven uit komen met: + in mm.
- II. Verhouding van de condylen tot de base-line in de variant van MacGregor.
- III. Verhouding van de condylen t.o.v. de mastoïden in horizontale richting. Indien de mastoïden achter de condylen zijn gelegen is de afstand met: + aangegeven, indien de mastoïden voor de condylen zijn gelegen met: -
- IV. Verhouding van condylen en mastoïden in verticale richting. Indien de mastoïdpunten lager komen als de condylen is de afstand met: + aangeduid, indien deze boven de condylen blijven met: -
- V. Horizontale afstand tussen het midden-achter punt van het foramen magnum en het diepst gelegen punt van het os occipitale. Indien dit diepste punt voor de achterrand van het foramen magnum ligt, zijn de afstanden met: - aangegeven, indien dit erachter ligt met: +
- VI. Afstand tussen het midden-achterpunt van het foramen magnum en het diepste punt van het os occipitale in verticale richting. Indien het diepste punt van het os occipitale beneden het achterpunt van het foramen magnum ligt, zijn de maten met: + aangegeven, indien dit er boven uit komt, met: -.

TABEL A

No.	I	II	III	IV	V	VI	No.	I	II	III	IV	V	VI
1	-1	-3	0	0	+25	-1	51	-4	-2	+5	+8	+9	+3
2	+2	+2	+4	-1	+4	+4	52	-4	-2	-4	+8	+15	+7
3	-5	-5	0	-5	0	0	53	-4	-2	+7	0	+5	+4
4	-4	-2	+7	0	+10	+5	54	-1	+2	+4	+10	+16	+6
5	+2	+1	+1	+6	+4	+1	55	-2	-4	+4	+2	+20	+1
6	-6	-6	-2	0	+18	+4	56	-4	-2	+1	+3	+2	+4
7	-4	+1	+5	-1	+13	+12	57	-6	-6	+7	+1	+4	+1
8	-1	-1	+4	+4	+9	0	58	-8	-10	+2	-4	+8	-1
9	-7	-7	+2	-9	+6	+1	59	-4	-2	+4	+2	+6	+4
10	-7	-7	+3	-3	+3	+1	60	-1	+1	+5	+6	+7	+5
11	-3	-3	+4	+5	+14	+3	61	-4	-4	+2	+6	+7	+2
12	+1	+7	0	-3	+12	+4	62	0	0	+3	+5	+8	+1
13	-6	-6	+4	-1	0	0	63	-6	-4	+6	-5	0	+3
14	+2	-2	-3	+3	+15	-3	64	-4	-1	+1	+4	+5	+5
15	-2	0	+2	+6	+7	+4	65	-7	-5	0	+5	+5	+3
16	+1	+1	+4	+1	+13	-1	66	-5	-3	-3	+4	+4	+3
17	-2	-2	0	+3	+19	+5	67	-2	-1	+4	+8	+6	+3
18	-7	-7	-10	+4	+11	+3	68	-3	-2	+1	-6	+7	+3
19	-6	-6	-3	+2	0	0	69	-4	-5	-1	-2	+5	0
20	-3	-3	+9	+3	+10	0	70	-5	-5	+4	-7	+8	+1
21	-5	-5	+2	-4	+2	+4	71	-1	0	-5	+3	+18	+5
22	-3	-3	+14	+2	+2	+4	72	-4	-1	+2	+5	+4	+6
23	-2	-2	+3	+3	+19	0	73	-4	-2	+5	-2	+3	+3
24	-9	-9	+2	-8	0	+1	74	-1	0	+2	+7	+9	+3
25	-4	-4	+3	0	+20	+1	75	-8	-6	+5	-4	+13	-1
26	0	0	-4	+5	+6	+1	76	-3	-3	+3	+5	+6	+1
27	+1	+2	-1	+10	+8	+2	77	-2	-1	+1	-4	+5	+2
28	+6	+6	+8	+3	+5	+1	78	-5	-5	0	+9	+6	+1
29	0	+2	-4	+4	+9	+4	79	-7	-5	+5	-2	+6	+5
30	-8	-7	+2	-2	+9	+1	80	-2	0	-1	+2	+14	+3
31	-9	-7	+6	+1	+11	+3	81	-4	-2	-2	-1	+4	+3
32	0	+6	0	+6	+9	+11	82	-7	-6	+2	-1	+6	+3
33	-9	-10	+7	+1	+25	+3	83	-3	0	+4	+2	+6	+5
34	+2	+4	+10	+12	+11	+4	84	-5	-4	+10	+6	+9	+2
35	-3	0	+6	+2	-2	-4	85	-7	-6	-5	+5	+13	+2
36	-4	-4	+2	-2	+1	0	86	-5	-2	+8	0	+8	+6
37	+2	+2	-2	-2	+2	0	87	-1	0	-2	-1	+5	+3
38	-6	-5	+4	-5	+2	+3	88	-2	+1	+5	-1	+5	+5
39	-2	-2	+9	-1	+8	+1	89	-9	-6	+5	0	+8	+7
40	-2	+1	+5	+4	+19	+9	90	-9	-6	0	0	+13	+5
41	+1	-1	+6	+8	+20	+4	91	0	+2	+3	+5	+6	+4
42	-9	-9	+4	-10	+12	+1	92	-5	-2	+4	+5	+3	+6
43	-3	-4	+3	-2	+8	0	93	-6	-3	+6	+1	+5	+5
44	-1	-1	0	0	+10	+2	94	0	-1	-2	+10	+2	+2
45	+1	0	+5	+3	+5	+3	95	-7	-5	+1	+3	+4	+6
46	-2	0	+1	+1	+4	+3	96	-7	0	+3	+3	+8	+5
47	-6	-6	+13	-3	+7	+2	97	-11	-8	-1	-7	+1	+5
48	-2	-2	+9	-1	+9	+2	98	-2	0	+5	+12	+5	+4
49	-8	-5	-1	-3	+8	-3	99	-6	-3	+5	-1	0	+5
50	-4	-3	+6	+4	+12	+3	100	-7	-4	+6	+2	+1	+5



# TABEL B

Resultaten van metingen aan pathologische schedels. De betekenis van de genoemde kolommen is dezelfde als in tabel A.

TABEL B

No.	I	II	III	IV	V	VI
P 1	+14	+9	-8	+14	+18	+10
P 2	+7	+7	+2	+6	+26	+4
P 3	—	—	—	—	0	0
P 4	—	—	—	—	+10	+4
P 5	—	—	-3	+10	+12	+10
P 6	+13	+15	0	+23	+10	+7
P 7	0	0	-2	-3	0	0
P 8	+2	+2	+2	-4	+7	+2
P 9	+3	—	-5	+9	—	—
P 10	+7	+5	-10	+11	+19	+6
P 11	+12	+12	-5	+22	0	0
P 12	+22	+28	-8	+29	+15	+9

## TABEL C

Resultaat van metingen aan 100 zijdelingse planigrammen. De waarden in de verschillende kolommen aangegeven, hebben de volgende betekenis:

- A. Verhouding van de denspunt tot de base line van Chamberlain.
- B. Verhouding van de denspunt tot de base line, in de variant van MacGregor.
- C. Verhouding van het diepste punt van het os occipitale tot de ligne palato-atlantoïdienne van Prouzet en Jammes.
- D. Verhouding van de denspunt tot de linea inominata van Boogaard.
- E. Index Klaus.
- F. Verhouding van de denspunt tot het vlak van het foramen magnum.
- G. De hoek van Bull.
- H. De hoek van Boogaard- $\alpha$  (basale hoek).
- K. Hoek van Boogaard- $\beta$ .
- L. Hoek tussen het vlak van foramen magnum en het middenvlak van de atlas.
- M. Hoek tussen het middenvlak van de atlas en de linea inominata.
- N. Grootste voor-achterwaartse doorsnede van het foramen magnum.
- P. Afstand tussen de voorzijde van de achterste atlasboog en de achterzijde van de dens in het middenvlak van de atlas gemeten.
- R. Grootste denshoogte.
- S. Hoek van Gvozdanovic en Dogan.
- T. Hoek tussen het foramenvlak en de linea inominata.
- V. Ligne bi-mastoïdienne van Fischgold-Metzger, voor alle waarden.

Het + teken is gebruikt indien het gemeten punt boven de lijn uitkomt, het - teken indien dit punt eronder blijft.

N.B. De metingen van de verhoudingen tot de lijn van Fischgold-Metzger is aan voor-achterwaartse schedelfoto's gemeten, die niet van dezelfde patienten afkomstig zijn als de laterale planigrammen.

TABEL C

No.	A	B	C	D	E	F	G	H
1	-4	-1	-1	-18	44	-8	10	136
2	+5	+7	+9	-12	41	-3	18	141
3	+1	+2	+3	-13	48	-7	7	140
4	-7	-7	-10	-20	56	-7	0	118
5	+8	+8	+15	-10	41	-5	22	120
6	-2	-2	-4	-16	48	-4	12	124
7	+5	+7	+13	-4	43	-5	16	125
8	0	0	0	-17	45	-5	11	118
9	0	+1	+6	-14	43	-3	19	131
10	-3	0	-1	-14	47	-6	12	123
11	-1	+1	-6	-12	47	-6	15	125
12	-2	-2	-3	-14	49	-4	14	125
13	+5	+5	-5	-9	40	-3	5	126
14	+4	+5	+7	-11	40	-2	19	140
15	+1	+1	+3	-13	44	-4	15	128
16	+4	+6	+2	-11	38	-2	11	128
17	+2	+2	+9	-11	44	-2	27	129
18	-1	0	+3	-16	44	-3	23	128
19	-2	-2	+2	-20	58	-8	13	119
20	-2	-2	+5	-15	47	-3	18	128
21	-7	-7	-11	-22	55	-7	5	116
22	+1	+1	-3	-15	47	-5	6	123
23	+3	+3	+11	-16	41	-2	28	127
24	+3	+3	+11	-12	43	-3	24	134
25	+1	+1	-5	-13	39	-3	15	115
26	+6	+6	0	-10	34	-3	9	125
27	0	0	+1	-16	49	-6	12	113
28	-2	-1	+2	-18	51	-7	15	113
29	-2	-1	-3	-16	48	-4	15	131
30	+2	+3	-4	-13	42	-2	8	125
31	-1	0	+2	-15	47	-7	0	110
32	+1	+1	+5	-9	39	-3	21	135
33	0	+1	0	-16	57	-5	17	117
34	-7	-7	+3	-24	52	-8	20	132
35	+2	+6	+10	-10	40	-1	23	142
36	-1	-1	-2	-11	42	-4	14	130
37	0	+2	0	-15	40	-5	3	133
38	+1	+1	-10	-12	46	-5	0	116
39	+1	+2	+6	-10	41	-3	11	129
40	+2	+3	+12	-10	45	-9	24	118
41	-3	-2	-12	-17	50	-9	350	112
42	+3	+3	+7	-12	47	-5	18	120
43	+3	+3	+9	-11	37	-2	23	118
44	-2	-1	-12	-17	41	-6	8	128
45	+4	+5	+1	-10	46	-2	12	118
46	0	0	-2	-14	40	-7	21	115
47	-1	0	-4	-11	44	-2	8	148
48	-1	-1	+1	-12	52	-5	21	119
49	-5	-5	-4	-17	47	-5	10	121
50	-1	-1	0	-17	47	-4	10	126

TABEL C

K	L	M	N	P	R	S	T	V
113	0	17	41	26	44	167	21	0
139	2	0	31	22	38	133	5	+4
142	348	20	37	18	39	150	12	+10
123	0	22	38	20	38	147	21	+3
137	13	0	37	26	35	145	8	0
115	3	13	39	24	40	166	21	+10
130	354	10	33	24	42	151	14	-2
119	2	11	42	22	43	153	18	-3
120	12	3	41	29	40	157	18	0
112	6	18	40	17	42	170	18	+3
126	10	10	39	27	47	148	15	-5
123	14	8	36	22	42	150	21	-9
124	346	23	37	18	40	155	11	+8
127	10	7	38	22	39	147	16	0
128	6	5	45	26	41	145	15	+2
122	0	17	39	24	47	155	19	+6
127	17	0	40	22	38	142	6	0
126	20	0	40	22	42	145	20	+2
122	0	15	41	26	—	152	21	+10
126	14	3	40	24	—	146	15	+5
113	5	20	45	25	46	157	21	+6
121	355	22	44	23	42	163	18	+3
114	23	0	42	24	36	142	20	0
128	15	355	42	24	43	100	10	+1
118	4	7	38	19	39	130	16	+1
125	353	17	42	28	42	178	11	-2
120	2	10	53	29	50	160	15	+2
118	9	9	41	23	42	151	23	+6
118	13	12	32	22	40	145	24	-2
120	0	18	46	17	43	163	21	+3
122	350	22	41	27	43	183	10	+6
127	13	0	34	26	40	136	13	+3
122	5	355	45	28	37	150	20	0
120	18	0	42	22	36	155	26	-2
132	13	2	30	22	42	150	18	+2
122	13	3	36	23	38	136	18	-2
118	353	28	41	26	50	178	21	-2
121	348	28	47	23	47	160	14	+7
124	5	12	37	23	39	158	12	+4
127	0	3	44	24	43	157	7	+2
117	342	35	40	20	48	180	15	-9
116	7	3	41	26	38	162	14	+3
122	15	0	36	27	38	155	19	-2
128	0	15	37	17	39	140	17	-3
116	2	10	41	24	43	160	21	+1
106	10	2	42	23	39	143	11	-1
124	10	10	37	19	39	144	17	-8
119	15	0	42	22	43	144	17	-1
121	10	12	38	25	39	154	20	-8
127	7	13	44	26	40	160	18	-6

TABEL C

No.	A	B	C	D	E	F	G	H
51	+1	+2	+3	-17	44	-3	16	121
52	+5	+5	-2	-18	52	-6	9	122
53	+8	+8	+6	-11	42	-3	12	123
54	0	+1	+5	-11	41	-5	21	135
55	+3	+3	+9	-12	40	-5	18	128
56	0	+1	+4	-12	49	-5	5	124
57	0	+1	+5	-14	51	-5	16	125
58	0	+1	+8	-15	51	-5	10	120
59	-1	-1	0	-14	47	-3	13	116
60	0	+1	+2	-12	37	-1	9	131
61	0	0	+3	-14	44	-2	18	123
62	+7	+7	+12	-7	40	-1	28	148
63	0	0	0	-15	46	-3	14	132
64	0	0	+7	-12	41	-6	12	127
65	+3	+3	+7	-10	39	-1	20	137
66	+1	+1	+5	-12	45	-6	12	125
67	+1	+2	+12	-11	46	-7	24	118
68	+10	+10	+15	-6	34	-1	21	120
69	-1	-1	-6	-16	42	-5	10	134
70	+2	+5	+4	-13	39	-2	18	130
71	-3	-3	-11	-12	47	-9	0	131
72	-1	0	-3	-13	46	-6	4	132
73	0	0	-2	-10	40	-6	355	120
74	+2	+2	+6	-13	43	-7	11	134
75	-2	-2	-9	-13	50	-6	10	132
76	-2	-1	+5	-20	49	-9	16	127
77	0	0	0	-15	50	-4	18	122
78	0	+1	+17	-15	46	-8	17	138
79	-5	-5	-8	-18	48	-8	5	130
80	0	-1	+7	-15	42	-6	17	130
81	0	0	+1	-16	42	-7	14	127
82	+7	+8	+10	-10	40	-3	10	125
83	0	+2	+5	-16	48	-5	15	138
84	+2	+2	+4	-13	50	-7	21	124
85	+6	+8	+7	-11	35	-2	25	125
86	0	0	+5	-18	48	-8	20	143
87	+3	+3	+12	-12	46	-4	18	133
88	0	-1	-2	-15	43	-4	11	127
89	-1	-1	0	-17	49	-2	17	143
90	-3	-3	-10	-18	42	-6	0	135
91	0	0	-3	-16	44	-4	18	126
92	-2	-2	-2	-17	47	-6	16	132
93	+3	+3	+17	-10	42	-8	18	144
94	0	+1	+12	-16	44	-7	15	121
95	-2	-2	-5	-17	48	-7	15	120
96	+2	+2	+6	-18	50	-4	24	122
97	+8	+9	+13	-8	37	0	18	139
98	-4	-3	-8	-18	47	-11	0	125
99	0	-1	+1	-11	44	-6	9	133
100	0	+2	+5	-9	35	-6	14	135

TABEL C

K	L	M	N	P	R	S	T	V
118	9	10	42	26	44	162	20	-10
124	7	3	41	28	41	153	14	0
128	7	8	46	27	45	162	10	0
124	10	2	39	22	40	148	12	+1
133	3	7	36	26	40	155	9	-1
125	0	19	37	19	38	158	13	0
123	6	10	41	22	42	150	15	-4
126	0	13	39	23	41	155	15	-1
121	15	3	41	24	37	150	20	+1
123	7	17	42	20	42	154	20	-7
122	16	0	42	23	41	144	15	+1
140	17	354	39	24	42	125	9	-3
122	3	12	45	24	41	158	18	+2
117	0	7	43	18	36	152	8	-9
128	12	2	43	22	42	143	15	-7
125	357	17	39	24	38	150	12	+1
126	8	0	36	28	38	148	8	-1
128	0	2	37	24	44	150	8	-10
118	3	14	43	22	40	160	17	+7
128	11	0	42	25	39	145	16	-3
114	357	21	32	22	40	176	18	+7
133	357	20	37	24	42	158	16	0
118	348	28	36	21	43	164	15	-10
125	0	14	38	26	43	164	12	-10
128	0	6	37	24	35	146	14	-2
121	8	2	50	30	43	153	15	+3
118	8	5	44	26	40	168	18	+4
127	0	8	48	24	38	158	10	+6
110	0	21	42	24	42	178	21	0
121	12	4	40	25	40	162	16	-1
118	2	3	46	28	36	171	11	+1
118	356	12	45	23	43	172	8	+1
126	3	14	41	20	43	156	17	+1
122	8	0	48	21	—	156	8	+1
122	14	0	39	20	40	149	12	+4
128	10	3	46	26	40	158	14	+2
128	12	0	42	23	40	143	16	0
125	5	8	45	19	44	142	19	+6
124	11	5	44	29	41	145	19	+1
125	0	18	45	22	42	170	18	+5
121	10	5	43	22	42	160	20	0
124	6	3	43	25	46	138	15	+1
144	0	3	44	22	39	143	2	0
115	2	9	43	22	39	170	12	+4
116	8	3	45	23	40	172	13	+8
117	18	0	47	25	42	149	19	+3
130	10	0	45	21	40	132	12	-5
122	344	25	40	22	39	157	15	-2
136	351	11	41	17	37	150	8	+3
130	3	2	41	22	33	135	12	+3

## TABEL D

Verhoudingen, gemeten aan röntgenfoto's van patienten met duidelijke afwijkingen in het cranio-vertebrale gebied. De betekenis van de verschillende kolommen is dezelfde als in tabel C.

TABEL D

	No.	A	B	C	D	E	F	G	H	K	L	M	N	P	R	S	T	V
E.G.	1	+10	+11	+25	-5	34	-1	22	131	130	9	0	43	29	40	142	5	+14
E.G.	2	+11	+11	+4	-7	28	+1	356	157	132	20	35	41	23	41	165	13	+19
E.G.	3	+12	+18	+45	—	—	-10	339	138	147	7	—	41	26	57	175	—	+22
E.G.	4	+10	+11	+19	—	—	-2	10	—	138	2	—	43	26	42	142	—	+15
D.H.	1	+13	+13	+15	-1	29	-2	20	135	156	0	0	41	23	39	123	0	+19
D.H.	2	+18	+11	+34	-1	27	+3	9	145	131	0	16	39	17	28	170	12	+20
D.H.	3	+12	+14	+33	—	—	-4	30	—	152	352	—	43	28	35	135	—	+23
D.H.	4	+2	+2	+18	—	—	-7	12	147	135	6	—	50	28	44	165	—	+18
D.H.	5	+4	+4	+21	—	—	-3	350	120	126	8	—	46	35	27	152	—	—
D.H.	6	+10	+12	+21	—	—	0	10	123	140	12	—	37	21	39	155	—	+21
T.	1	+8	+10	+37	-7	39	-7	40	133	140	340	340	50	25	39	124	0	—
T.	2	+16	+18	+32	+7	31	+2	13	122	146	18	6	42	27	38	135	350	+22
T.	3	+19	+19	+39	+4	21	+4	33	161	162	347	349	45	28	45	112	0	+32
T.	4	+15	+16	+50	—	27	-3	25	162	145	356	—	50	25	38	138	—	+30
T.	5	+22	+22	+50	+9	20	-6	45	170	180	354	28	48	27	47	122	342	+20
T.	6	+10	+10	+29	-4	28	-1	14	140	133	2	10	39	26	36	140	5	+24
T.	7	+25	+25	+42	+13	18	+3	30	142	158	0	350	46	25	44	128	12	+19
U.	1	+8	+8	+32	-4	29	-5	26	165	164	0	353	32	25	38	102	5	+21
U.	2	+10	+10	+50	-2	30	-6	17	144	142	7	0	56	30	37	162	7	+24
U.	3	+8	+12	+16	-2	30	-1	18	155	136	2	10	29	22	41	137	9	+15
G.	1	+19	+19	+41	—	—	0	28	120	140	350	—	45	25	39	145	—	+25
G.	2	-3	-3	+18	—	—	-9	355	120	115	0	—	48	—	29	160	—	—
G.	3	+18	+19	+20	—	—	+2	355	130	140	15	—	53	27	45	150	—	—
G.	4	+12	+12	+31	—	—	+4	15	130	152	5	—	41	16	36	120	—	+18
G.	5	+12	+14	+15	—	—	+4	8	116	130	5	—	41	18	39	140	—	+20
G.	6	+10	+10	+27	—	—	-6	30	138	144	357	—	39	21	40	136	—	+20
G.	7	+5	+9	+19	—	—	-4	15	144	150	3	—	30	20	—	150	—	+18
G.	8	+6	+6	+7	—	—	-2	0	130	130	15	—	38	24	39	180	—	+17



## SAMENVATTING

### HOOFDSTUK I.

Een overzicht over de historische ontwikkeling, waarbij, na een aanvankelijk zuiver descriptieve periode de invloed van DARWIN duidelijk naar voren komt in de phylogenetische en ontogenetische beschouwingswijze. In de moderne tijd zijn het vooral de embryologie en de ontwikkelingsfysiologie welke tot nieuwe inzichten voeren.

### HOOFDSTUK II.

De ontwikkeling van de wervelkolom wordt beschreven, waarbij de aandacht wordt gevestigd op het belang van de ontwikkeling van de tussenwervelschijf voor de vorming van de afzonderlijke wervels. Uitvoerig wordt ingegaan op de nieuwe inzichten dat een intacte chorda dorsalis nodig is voor het ontstaan van een normale wervelkolom. Hierbij wordt melding gemaakt van experimenten, welke erop wijzen dat reeds in een zeer jong stadium van het embryonale leven stoornissen in de ontwikkeling van de chorda dorsalis kunnen worden opgewekt door een korte periode van zuurstoftekort. Deze stoornissen hebben een groot percentage wervelanomaliën tengevolge. De gevoelige periode valt in een phase van de ontwikkeling, waarin zich ook de sluiting van de neuraalbuis voltrekt.

### HOOFDSTUK III.

De morphologie van de skeletafwijkingen wordt beschreven aan de hand van de embryologische inzichten. Gebrekkige ontwikkeling van elementen van de wervelkolom leidt tot hypoplasie van het basi-occipitale, basale impressie, atlas-assimilatie en blokwervels. Het gevolg hiervan is een vernauwing van de voor het zenuwstelsel

beschikbare ruimte. De occipitaalwervelmanifestaties lijken geen klinische betekenis te hebben en zijn principieel verschillend van de voorafgaande groep. Bij de eerstgenoemden is er sprake van een niet tot normale ontwikkeling komen van bepaalde elementen, bij de occipitaalwervelmanifestatie van het voortgaan in ontwikkeling van mesenchymale structuren, welke normaal niet tot verbening komen.

#### HOOFDSTUK IV.

Bij de beschouwing van de klinische symptomatologie in vergelijking met de neurochirurgische en patholoog-anatomische bevindingen blijkt er een correlatie te zijn van skeletafwijkingen met aangeboren afwijkingen van het centraal zenuwstelsel, met name de syringomyelie en de malformatie van Chiari II. Er blijkt groot verschil te bestaan tussen de klinische en patholoog-anatomische opvattingen over syringomyelie en Arnold-Chiari malformatie. De patholoog-anatomen maken onderscheid tussen de aangeboren syringomyelie en de secundair verworven holtevorming in het ruggemerg. De laatste kan ontstaan door de gevolgen van een tractie of druk op bloedvaten, welke op zichzelf weer veroorzaakt kan worden door skeletanomaliën.

Het klinische begrip Arnold-Chiari malformatie is geen eenheid, er vallen zowel de aangeboren malformaties van cerebellum en medulla oblongata (Chiari II) onder, als de verplaatsing van het zenuwstelsel naar het spinale kanaal door een vergroting van de inhoud van de schedel. Dit laatste kan onder meer veroorzaakt worden door een hydrocephalus, welke weer het gevolg is van liquorcirculatiestoornissen. Deze kunnen veroorzaakt worden door vormveranderingen van het skelet tengevolge van de anomaliën of door een hieraan secundaire arachnitis.

Primaire anomaliën en secundaire verschijnselen hebben hetzelfde resultaat, nl. een locale druk op het centraal zenuwstelsel met als gevolg klinische uitvalsverschijnselen. Waar de primaire anomaliën in dezelfde tijd van de ontwikkeling ontstaan, kan het gehele klinische beeld als een syndroom worden opgevat, waarvan de afwijkingen van skelet en zenuwstelsel verschillende exponenten zijn. Een geringe skeletanomalie kan een aanwijzing vormen voor het bestaan van een anomalie van het centraal zenuwstelsel. Derhalve

is bij het röntgenonderzoek van belang ook geringe aangeboren afwijkingen van de cranio-vertebrale overgang op te sporen.

#### HOOFDSTUK V.

Hierin wordt een onderzoek beschreven naar de resultaten van de verschillende aangegeven meetmethoden. De hoeken en lijnen worden gemeten aan 100 planigrammen van normalen en de resultaten in een curve uitgezet. Tevens worden hierin vermeld de meetresultaten bij een 28-tal uitgesproken anomalieën van de cranio-vertebrale overgang.

Deze gegevens zijn bepaald voor:

Basale hoek (Boogaard- $\alpha$ ).

Hoek clivus-foramen magnum (Boogaard- $\beta$ ).

Hoek atlas en palatum (Bull).

Hoek clivus-dens (Gvozdanovic en Dogan).

"Base line" (Chamberlain).

"Base line" (modificatie MacGregor).

"Ligne palato-atlantoïdienne" (Prouzet-Jammes).

"Ligne bi-mastoïdienne" (Fischgold-Metzger).

"Höhen-index" (Klaus).

Alleen bij de ligne bi-mastoïdienne van Fischgold-Metzger bleken de waarden bij de anomalieën buiten die van de normalen te vallen. Bij de andere lijnen en hoeken bleken de waarden van normalen en anomalieën dooreen te lopen. De conclusie is dat de beste lijn voor een oriëntatie de 'bi-mastoïdienne' lijn is, maar dat de gegeven waarden alleen geldig zijn voor de uitgesproken anomalieën. Voor het opsporen van anomalieën van geringere uitgebreidheid blijft het planigrafisch onderzoek met „anatomische interpretatie" noodzakelijk.

Tot besluit wordt nog in het kort het contrastmiddel-onderzoek bij de anomalieën van het zenuwstelsel besproken.

## SUMMARY

### CHAPTER I

A survey is given of the historical development, in which an initially purely descriptive period was followed by an unmistakable prevalence of DARWIN's views in the phylogenetic and ontogenetic approach. In modern times it has been embryology and developmental physiology in particular which have led to new conceptions.

### CHAPTER II

The development of the vertebral column is described, with special reference to the importance of the development of the intervertebral disc in the formation of the separate vertebrae. A detailed analysis is made of the new views regarding the necessity of an intact notochord for the formation of a normal vertebral column. Mention is made, in this respect, of experiments which suggest that disturbances in the development of the notochord can be provoked even at a very early stage of embryonic life by a brief period of anoxia. These disturbances result in vertebral anomalies in a high percentage of cases. The vulnerable period lies in a phase of development in which closure of the neural tube is also completed.

### CHAPTER III

The morphology of skeletal anomalies is described on the basis of embryology. Deficient development of elements of the vertebral column gives rise to hypoplasia of the basi-occipital, basal impression, atlas assimilation and block vertebrae. A sequela of this development is a reduction of the space available for the nervous system. The occipital vertebral manifestations appear to be without clinical significance, and are fundamentally different from those in the above group. In the former case certain elements fail to complete normal development, whereas in occipital vertebral manifestations

there is continued development of mesenchymal structures which, normally, do not ossify.

#### CHAPTER IV

A discussion of the clinical symptomatology as compared with neurosurgical and pathological anatomical findings revealed a correlation between skeletal anomalies and congenital anomalies of the central nervous system such as syringomyelia and the Chiari II malformation. A considerable difference was established between the clinical and the pathological anatomical points of view regarding syringomyelia and the Arnold-Chiari malformation. Pathological anatomists distinguish between congenital syringomyelia and secondarily acquired cavitation in the spinal cord. The latter may arise as a sequela of traction or pressure on the blood vessels which, in turn, may be caused by skeletal anomalies.

Arnold-Chiari's malformation is not a clinical entity; the term includes both congenital malformations of the cerebellum and the medulla oblongata (Chiari II) and displacement of the nervous system into the spinal canal due to an increase in the cranial contents. The last mentioned condition can result from such affections as hydrocephalus (which in turn result from disturbances in CSF circulation) Disturbances in CSF circulation can be caused by changes in the shape of the skeleton resulting from anomalies, or by an arachnitis secondary to anomalies.

Primary anomalies and secondary manifestations have similar results, viz: local pressure on the central nervous system giving rise to clinical signs of deficiency. When the primary anomalies arise within the same developmental period, the entire clinical picture can be regarded as a syndrome of which skeletal anomalies and anomalies in the nervous system are different components. A slight skeletal anomaly can constitute an indication of the existence of an anomaly of the central nervous system. In view of this it is of importance that, in carrying out an X-ray examination, the slightest congenital anomalies of the craniovertebral junction are also detected.

#### CHAPTER V

A description is given of an investigation into the results ob-

tained by the various measuring methods indicated. The angles and lines were measured on the basis of 100 normal planigrams, and the results were plotted in a curve. Mention is also made of the results obtained by measurements in 28 cases of unmistakable anomalies of the craniovertebral junction.

These data were determined for:

- basal angle (Boogaard -  $\alpha$ )
- angle clivus-foramen magnum (Boogaard -  $\beta$ )
- angle atlas-palatium (Bull)
- angle clivus-dens (Gvozdanovic & Dogan)
- base line (Chamberlain)
- base line (modification MacGregor)
- palato-atlantoid line (Prouzet-Jammes)
- bimastoid line (Fischgold-Metzger)
- height index (Klaus).

Only in the case of Fischgold-Metzger's bimastoid line were the values obtained in the anomalous cases beyond the limits of the normal values. In the case of the other lines and angles the normal and the anomalous values proved to be highly variable. The conclusion was formed that the bimastoid line is the line of preference for the purpose of orientation but that the values given are valid only for unmistakable anomalies. For detection of anomalies of inconsiderable extent, planigraphic examination with "anatomical interpretation" remains indispensable.

Finally, contrast radiography in the investigation of anomalies of the nervous system is also briefly discussed.

## RESUME

### CHAPITRE I

Le chapitre I donne un aperçu de l'évolution historique où il apparaît qu'après une période initiale purement descriptive, l'influence de DARWIN est devenue nettement prédominante dans les conceptions phylogénétiques et ontogénétiques. A l'époque actuelle, ce sont surtout l'embryologie et la physiologie du développement qui donnent naissance à des nouvelles théories.

### CHAPITRE II

Ce chapitre décrit le développement de la colonne vertébrale et attire l'attention sur l'importance du développement des disques intervertébraux pour la formation des différentes vertèbres. L'auteur s'étend en détail sur les nouvelles conceptions suivant lesquelles une notocorde intacte est nécessaire à la formation d'une colonne vertébrale normale. Il cite à cette occasion certaines expériences qui ont permis d'établir que des perturbations du développement de la notocorde survenant déjà à un stade très précoce de la vie embryonnaire peuvent être provoquées par une carence en oxygène de courte durée. Ces troubles sont responsables d'une proportion importante des anomalies de la colonne vertébrale. La période critique se situe dans une phase du développement au cours de laquelle s'accomplit également la fermeture du tube neural.

### CHAPITRE III

Ce chapitre décrit la morphologie des anomalies du squelette en les rapportant aux conceptions embryologiques. Les défauts du développement de certains éléments de la colonne vertébrale aboutissent à une hypoplasie du basi-occipitale, à une impression basilaire, à l'assimilation de l'atlas et aux vertèbres massives. La conséquence en est un rétrécissement de l'espace disponible

pour le système nerveux. Les manifestations de la vertèbre occipitale paraissent n'avoir aucune signification clinique et sont en principe différentes de celles du groupe précédent, où il est question d'un défaut de développement normal de certains éléments, tandis que dans les manifestations de la vertèbre occipitale, il s'agit d'une persistance du développement de certaines structures mésenchymales qui normalement ne s'ossifient pas.

#### CHAPITRE IV

L'examen comparatif de la symptomatologie clinique avec les données neurochirurgicales et anatomo-pathologiques paraît indiquer l'existence d'une corrélation entre les malformations du squelette et les anomalies congénitales du système nerveux central et notamment la syringomyélie et la malformation de Chiari, type II. Il semble qu'il existe une grande différence entre les conceptions cliniques et les conceptions anatomo-pathologiques à propos de la syringomyélie et la malformation d'Arnold-Chiari. Les anatomo-pathologistes établissent une distinction entre la syringomyélie congénitale et la formation secondaire d'une cavité dans la moelle épinière. Cette dernière peut être le résultat d'une traction ou d'une pression sur les artères qui, elles-mêmes, peuvent être dues à des malformations du squelette.

La notion clinique de la malformation d'Arnold-Chiari n'est pas une entité: on y inclut aussi bien les malformations congénitales du cervelet et du bulbe rachidien (Chiari, type II) que le déplacement du système nerveux en direction du canal rachidien par augmentation du contenu du crâne. Ce déplacement peut être simplement dû à une hydrocéphalie qui, à son tour, peut être la conséquence des perturbations dans la circulation du liquide céphalo-rachidien. Celles-ci peuvent être dues à des modifications de forme du squelette par suite d'anomalies ou encore à une arachnoïdite secondaire à ces dernières.

Les malformations primitives et les phénomènes secondaires aboutissent au même résultat, à savoir à l'installation d'une pression locale sur le système nerveux central et finalement à l'apparition des phénomènes de carence cliniques. Lorsque les anomalies primitives s'installent à la même époque du développement, l'ensemble du tableau clinique peut être considéré comme un syndrome, dont



les anomalies du squelette et celles du système nerveux constituent différents exposants. Une anomalie peu importante du squelette peut constituer une indication de l'existence d'une anomalie du système nerveux central. Il est donc important, lors d'un examen radiologique, de dépister également les petites anomalies congénitales de la charnière crânio-vertébrale.

## CHAPITRE V

Ce chapitre est consacré à une analyse des résultats des diverses méthodes de mensuration proposées. Les angles et les lignes ont été mesurés sur 100 planigrammes de normales et les résultats furent reportés sur une courbe. Il est également fait mention des résultats des mensurations obtenues dans 28 cas d'anomalies marquées de la charnière crânio-vertébrale.

Ces données ont été déterminées pour:

- l'angle basal (Boogaard -  $\alpha$ )
- l'angle clivus - trou occipital (Boogaard -  $\beta$ )
- l'angle atlas - palatum (Bull)
- l'angle clivus - dens (Gvozdanovic et Dogan)
- la „ligne de base” (Chamberlain)
- idem (variante MacGregor)
- la ligne palato-atlantoïdienne (Prouzet-Jammes)
- la ligne bi-mastoïdienne (Fischgold-Metzger)
- le „Höhen-index” (Klaus).

Les valeurs obtenues dans les cas d'anomalies ne s'écartent de la normale que pour la ligne bi-mastoïdienne de Fischgold-Metzger. Pour les autres lignes et angles, les valeurs trouvées pour les cas normaux et les cas d'anomalies sont mêlées les unes des autres. La conclusion en est que la meilleure ligne pour obtenir des indications en vue de s'orienter est la ligne bi-mastoïdienne, mais que les valeurs indiquées ne sont valables que pour les anomalies marquées. Pour la détection des anomalies de faible importance, l'examen planigraphique avec „interprétation anatomique” reste nécessaire.

En terminant, l'auteur traite succinctement des examens radiologiques à l'aide de produits de contraste dans les anomalies du système nerveux.

## GERAADPLEEGDE LITERATUUR

- ACKERMANN, R. und WOLFF, H. (1953) – Neurologische Störungen bei Missbildungen am Schädel-Halsübergang. (Basale Impr.) Dtsch. Z. Nervenheilk. **170**: 47.
- ADAM-FALKIEWICZOWA, S. und NOWICKI, W. (1931) – Eine ungewöhnliche Entwicklungsstörung des Occipitale basilare, etc. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **61**: 472.
- ADAMS, R. D., SCHATZKY, R. and SCOVILLE, W. B. (1941) – The Arnold-Chiari malformations; diagnosis, demonstration by intraspinal lipiodol and succesful surgical treatment. New. Engl. J. med. **225**: 125.
- ALAJOUANINE, TH. (1927) – Syringomyelie. Traité med. **XX**: 877. Masson et Cie Paris.
- ALBRECHT, P. (1880) – Ueber die Proatlas, eine zwischen die Occipitale und der Atlas der amniote Wirbeltiere gelegenen Wirbel, etc. Zool. Anz. **64**: 65.
- ALESSI (1939) – Contributio allo studio delle sindromi neurol. de impressione basilare dello scheletzo. Riv. neurol. **12**: 218. Cit. Garcin.
- ALSLEV, J. (1954) – Eine seltene Fehlbildung des Atlas. Fortschr. Röntgenstr. **81**: 411.
- APERT, ODINET et LANG (1928) – Syndrome de myasthénie bulbaire inf. Compression du bulbe par l'apophyse odontoïde remontée dans le trou occipital du fait d'une luxation de l'atlas. Bull. Soc. med. Hôp. Paris no. **2**: 42.
- ARING, C. D. (1938) – Cerebellarsyndrom in an adult with malformation of the cerebellum and brainstem (Arnold-Chiari difformity) with a note on the occurence of torpedoes in the cerebellum. J. Neurol. Psychiat. **I**: 100.
- ARNOLD, J. (1894) – Myélocyste. Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. Beitr. path. Anat. **16**: 1.
- BACHS, BARRAQUER BORDAS, BARRAQUER-FERRE, CANADILL, MODELL (1955) – Myelopathy after atlanto-oxial dislocation. Brain **78**: 537.
- BAGLEY, CH. and SMITH, G. W. (1951) – Unilateral cervical displacement of cerebellum, associated with basilar impression. Producing signs of high cervical chord tumor. Ann. Surg. **133**: 874.
- BAKER (1955) – Clinical neurology. Hoeber & Harper 1955: 1361.
- BARGE, J. A. J. (1918) – Probleme im Kranio-vertebral Gebiet. Verh. Akad. Wet. Amst. 1918.
- BARRAQUER BORDAS, L. (1949) – Sindromes neurologicos asociados a malformaciones oseas de la region del foramen magnum. Med. esp. **21** (no. 120-121): 198. Cit. Garcin.
- BARRAQUER-FERRE, L. et BARRAQUER BORDAS, L. (1949) – Siringomielia y espina bifida. Med. Espan. **21**: 298 Cit. Garcin.
- BARRAQUER FERRE, L. et BARRAQUER BORDAS, L. (1949) – Syndrome neurologique complexe par malformation osseuse de la région du foramen magnum. Acta neur. Belg. **7**: 505.

- BARTSTRA, H. K. G. (1954) – Malformatie van Arnold-Chiari en platybasie. *Folia psychiat. neerl.* **57**: 104.
- BAUMAN, G. (1932) – Absence of the cervical spine. *J. Amer. med. Ass.* **98**: 192.
- BAU-PRUSSAK, S., et FIZHAUT-ZELDOWICKZ, L. (1938) – Deux cas d'anomalie de développement de la colonne cervicale avec syndrome syringomyelique dans l'une, tétraparesie et impression basilaire du crâne dans l'autre. *Rev. neurol.* **70-II**: 385.
- BAUTZMANN, H. (1954) – Die probleme des Spemann'sche Organisations. *Verh. Ges. dtsch. Naturf. Aertzte* **98**: 104.
- BAYER, S. L. und HOFF, A. (1956) – Ueber das klinische Bild der Atlas-assimilation. *Nervenarzt* **27**: 173.
- BECKER, H. (1940) – Eine klinisch und anatomisch ungewöhnliche Beobachtung einer Atlas-assimilation mit basaler Impression, ihre Bedeutung für die Zuordnung dieser Umbildung. *Arch. Psychiat.* **111**: 139.
- BEER DE, G. R. (1937) – The development of the vertebrate skull. *Oxford Univ. Pr.* 1937.
- BENDA, CL. E. (1912) – Developmental disorders of mentation and cerebral palsies. *New York*, 1912: 75.
- BERGERHOFF, W. (1952) – Messungen von Winkeln und Strecken an Röntgenbildern des Schädels. *Fortschr. Neur. Psychiat.* **77**: 62.
- BERNET, J. (1950) – Les malformations de la charnière occipito-vertébrale. Etude anatomo-clinique. Pathogénie. Traitement. Thèse, Lyon. Imprimerie des Beaux-Arts, Camille Annaquin, Lyon.
- BERTOLOTI e MATTIROLLO (1922) – Malformazioni cranio-vertebrali congenite malattie di Friedreich e nell' credo atassia cerebellare di Pierre Marie. *Chir. organi Mov.* **VI**: 253. Cit. Garcin.
- BERTOLOTI (1920) – Le anomalie congénite del rachide cervicale. *Chir. organi Mov.* **IV**: 395. Cit. Garcin.
- BEYER, E. (1951) – Manifestation des Occipitalwirbels mit basaler Impression. *Arch. Psychiat. ges. Neurol.* **188**: 81.
- BEZI, J. (1931) – Assimilation of Atlas and compression of medulla. Clinical significance and pathology of torticollis and localized chronic arthritis deformans of the spine. Report of case. *Arch. Path.* **12**: 333.
- BLOOM, W. H. (1951) – Arnold-Chiari manifestations. Report on a case. *Arch. Neurol. Psychiat.* **66**: 228.
- BODECHTEL, G. und GUIZETTE, H. V. (1933) – Pseudo tumor cerebri. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **143**: 472.
- BOGSTRA, J. N. (1864) – De schedel met ingedrukte basis. *Diss. Leiden*, 1864.
- BOHLIG, H. (1954) – Ankylose des Atlanto-epistropheal Gelenkes. *Fortschr. Röntgenstr.* **81**: 216.
- BÖHM, M. (1909) – Ueber congenitalen ossären Schiefhals. *Verh. dtsch. Ges. Orthop. chir.* **VIII**: 57.
- BOLK, L. (1906) – Zur Frage der Assimilation der Atlas am Schädel beim Menschen. *Anat. Anz.* 1906.
- BOLK, L. (1915) – Ueber Lagerung, Verschiebung und Neigung des For. magnum am Schädel der Primaten. *Z. Morph. Anthr.* **XVII**: 611.
- BOOGAARD, J. A. (1865) – De indrukking der grondvlakte van den schedel door de wervelkolom, hare oorzaken en gevolgen. *Ned. tijdschr. Geneesk.* **1**: 81.
- BOUDIN, FISCHGOLD, PEPIN & METZGER (1952) – Syringomyélie et malformations congénitales complexes. *Soc. fr. neurol.* 6 Nov. '52.

- BOULENGÉ LE, L. (1910) – Relevé de quelques variations de la région occipitale du crâne. Bull. Soc. anthrop. Bruxelles XXIX.
- BOULET, P., SERRE, H., VEDEL, A., ABRIC, J. et MIROUSE, J. (1954) – Cervicalgie „essentielle” et malformation de la Charnière occipito-cervicale. Sem. Hôp. Paris, 30e année: 1460.
- BRILSFORD. The radiology of Bones and Joints, 3<sup>d</sup> Ed., London.
- BROCHER, J. E. W. (1955) – Die Occipito-cervical Gegend. Verl. G. Thieme, Stuttgart.
- BROCHER, J. E. W., DE MORSIER, G. und TISSOT, R. (1956) – Die Displasie des Basi-occipitale und der Ex-occipitalia. Fortschr. Röntgenstr. **85**: 54.
- BRONSON, S. R. (1942) – Platybasia with involvement of central nervous system. Ann. Surg. **116**: 231.
- BUCY, P. and LICHTENSTEIN, B. W. (1945) – Arnold-Chiari difformity in an adult without obvious cause. J. Neurosurg. **II**: 245.
- BUETTI, C. (1953) – Zur röntgendiagnostik seltener Fehlbildungen der Halswirbelsäule. Radiol. clin. **22**: 141.
- BULL, J. W. D. (1946) – Four cases of acquired platybasia. Proc. Roy. Soc. med. **40**: 85.
- BULL, J. W. D. (1951) – Diagnostic neuradiology. Modern trends in neurology. 1st series, London 1951.
- BULL, J. W. D., NIXON, W. L. B. and PRATT, R. T. C. (1955) – The radiological criteria and familial occurrence of primary basilar impression. Brain **78**: 229.
- BYSTROW, A. (1933) – Morphologische Untersuchungen über die Occipitalregion und die ersten Halswirbel der Säugetiere und des Menschen. Die Assimilation des Atlas und deren phylogenetische Bedeutung. Z. Anat. Entw. gesch. **102**: 307.
- BYSTROW, A. (1931) – Assimilation der Atlas und Manifestation der Pro-atlas. Z. ges. Anat. **I-95**: 210.
- CAMPBELL (1948) – Congenital anomalies of the neural axis. Amer. J. surg. **75**: 231.
- CANELAS, H. M., ZACLIS, J. et TENUTO, R. A. (de Sao Paulo) (1952) Contribução ao estudo das malformações occipito-cervicais. Arch. neuropsiq. S. Paulo (1952 Dec. 10).
- CHAMBERLAIN, W. E. (1939) – Basilar impression. (Platybasia) Yale J. Biol. med. **5**: 487.
- CHAMBERS, W. R. (1955) – Headache as only sign of basilar impression. J. Bone Jt. Surg., Boston. **37A**: 189.
- CHIARI, H. (1891) – Dtsch. med. Wschr. **42**:
- CHIARI, H. (1895) – Ueber Veränderungen des Kleinhirns des Pons und des Medulla oblongata infolge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. Denkschr. Akad. Wiss. Wien **63**: 71.
- CHOROBKY, J. and STEPIEN, L. (1948) – On the syndrome of Arnold-Chiari. J. Neurosurg. **5**: 495.
- COLOMBO (1559) – De re anatomica. Venetiis. Cap. **XV**: 47.
- COSTE et CHAOUAT (1953) – Problèmes diagnostiques et thérapeutiques posés par un cas d'impression basilaire. Rev. rhumat. **20**: 887.
- CLEMMESSEN v. (1936) – Congenital cervical synostosis. Acta radiol. **17**: 480.
- COSSA, P., DUPLAY, M., MARTIN, J., AUBERT, Mlle DUCOS et HEMMI, M. (1951) – Malformation d'Arnold-Chiari, impression basilaire, platybasie, convexobasie, aplasie de la lame basilaire. A propos de deux observations. Rev. neurol. **85**: 392.

- CRAIG, W. McK., WALSH, M. N. and CAMP, D. J. (1942) – Basilar invagination of the skull, so-called platybasia. *Surg. Gynec. Obstet.* **74**: 751.
- CRAMER (1958) – Funktionelle Merkmalen von Störungen der Wirbelsäulenstatik. In: *Die Wirbelsäule in Forschung und Praxis*. Hippokrates Verlag 1958.
- CURTIS, D. L. and VERBRUGGEN, A. (1944) – Basilar impression resembling cerebellar tumor. *Arch. Neurol. Psychiat.* **51**: 412.
- DAUM, S., MAHOUDEAU, D. et TAVERNIER, J. (1952) – Un cas atypique de malformation d'Arnold-Chiari avec ébauche de synostose occipito-atlantoidienne. *Sem. Hôp. Paris, Dec.* **6**: 3659.
- DAVIDOFF, L. M. and EPSTEIN, B. S. (1950) – The abnormal pneumoencephalogram. Lea and Febiger, Philadelphia: 434.
- DEGENHARDT, K. H. and KLADETSKY, J. (1955) – Wirbelsäulenmisbildung und Chorda-anlage. *Z. Konst. lehr.* **33**: 151.
- DEJERINE, MME J. (1926) – Dystrophie osseuse par aplasie de la substance spongieuse du corps basilaire de l'occipital. *Rev. neurol.* **II-no. 4**: 281.
- DEREYMAKER, A. (1940) – A propos de l'impression basilaire et du syndrome de Klipper-Feil. *J. Belge Neurol.* **12**: 575.
- DEREYMAKER, A. (1941) – Contribution à l'étude anatomo-clinique de l'impression basilaire et de l'assimilation de l'atlas. *Rev. belge Sci. med.* **13**: 377.
- DIECKMANN, H. (1956) – Frühdiagnose basilarer Impression und Atlas-assimilation an das klinische Erscheinungsbild. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **174**: 525.
- DOUBLE LE, A. F. (1903) – Traité des variations des os du crâne de l'homme. Paris, Vigot frères, 1903.
- DOUBLE LE, A. F. (1912) – Traité des variations de la colonne vertébrale chez l'homme. Paris, Vigot 1912.
- DUBLIN, W. B. (1954) – Fundamentals of neuropathology. Thomas and Springfield, 1954.
- DWIGHT, T. (1906) – Numeral variations of the human spine. *Anat. Anz. Jena* **28**: 33.
- DWIGHT, T. (1904) – The diagnosis of anatomical causing malposition of the head and distortion of the face. *J. med. Research* **12**: 17.
- EATON, L. M. (1943) – Discussion Saunders. *Proc. Mayo cln.* **18**: 356.
- EBENIUS, B. (1934) – The röntgen appearance in four cases of basilar impression. *Acta radiol.* **15**: 652.
- Editorial (1939) – *Amer. J. Röntgenol.* **42**: 443.
- ENGLANDER, O. (1942) (1943) – Non traumatic occipito-atlanto-axial dislocation. *Brit. J. Radiol.* **15**: 341, id. **16**: 67.
- EPSTEIN, B. S. (1948) – Pantopaque myelography in the diagnosis of the Arnold-Chiari malformation without concomitant skeletal or central nervous system defects. *Amer. J. röntgenol.* **59**: 359.
- ERDELYI, J. (1930) – Schädelveränderungen bei gesteigertem Hirndruck. *Fortschr. Röntgenstr.* **42**: 153.
- ERRICO, A D' (1938) – A surgical procedure for hydrocephalus associated with spina bifida. *Surgery* **4**: 856.
- ERSKINE, C. A. (1946) – Analysis of Klipper-Feil syndrome. *Arch. path.* **41**: 269.
- EUZIERE, J., PAGES, P., GROS, CL., GAVAUDAN, J., FAURE, L. et SALVAIN, L. (1949) – Syndrome d'hypertension intracrânienne secondaire à des anomalies congénitales du rachis cervical. Le syndrome d'Arnold-Chiari. *Montpellier med.* **35-36**: 119.

- FALKIEWICZOWA und NOWICKI (1931) – Eine ungewöhnliche Entwicklungsstörung des Occipitale basilare met dem klinischen Bilde eines doppelseitigen Kleinhirntumors. Zbl. ges. Neuol. **61**: 473.
- FEIGIN, I. (1956) – Arnold-Chiari malformation with associated analogens malformation of the midbrain. Neurology **VI**: 22.
- FEIL, A. (1921) – Occipitalisation de l'atlas et torticollis congénital. Pr. med. **29/6**: 515.
- FELLER, A. und STENBERG, H. (1932) – Die anatomische Grundlage des Kurzhalses. Virchows Arch. **283**: 112.
- FISCHGOLD, H. et METZGER, J. (1952) – Etude radiotomographique de l'impression basilaire. Rev. Rhum. **3**: 261.
- FISCHGOLD, H., DAVID, M. et BREGAT, P. (1952) – La tomographie de la base du crâne et neurochirurgie et neuro-ophthalmologie. Paris, Masson et Cie.
- FIZHAUT et ZABOKRZYCKI (1938) – Impression basilaire crânienne avec tableau dominant d'atrophie cerebelleuse. Rev. Neurol. **70**: 354.
- FRORIEP, A. (1883, 1886) – Zur Entwicklungsgeschichte des Wirbelsäule im besondern der Atlas und Epistropheus und der Occipitalregion. Arch Anat. Physiol. **1883**: 177, **1886**: 69.
- FULLENLOVE, T. M. (1954) – Congenital abcnce of the odontoid process. Radiol. **63/I**: 72.
- FURST, W. and OSTRUM, H. W. (1942) – Platybasia, Klippel-Feil syndrome and Sprengel's deformity. Amer. J. Röntgenol. **47**: 588.
- FURTADO, D., MARQUES, V., OLIVEIRA, I. et VICENTE, N. (1947) – Síndrome de Arnold-Chiari com impresao basilar. Act. luso esp. neur. **6**: 298.
- GAGEL, O. (1935) – Syringomyelie. Bumke & Foerster: Handbuch der Neurologie **XVI**: 319 (Springer, '35).
- GARCIN, R. et GIFFER, M. (1947) – Sur un cas d'impression basilaire avec troubles neurologiques. Rev. neurol. **79**: 767.
- GARCIN, R., GIFFER, M. et OECONOMOS, D. (1948) – Malformation congénitale des premières vertèbres cervicales avec occipitalisation de l'atlas avec troubles neurologiques associés. (3ème observation). Rev. neurol. **80**: 228.
- GARCIN, R., GUILLAUME, J., GIFFER, M. et LESOBRE, R. (1948) – Anomalie congénitale des deux premières vertèbres cervicales avec quadriparésie et troubles bulbaires. Intervention. Méningite séreuse kystique de la fosse postérieure. Amélioration. Rev. neurol. **80**: 223.
- GARCIN, R., MAHOUDEAU, D. et DAUM, S. I. (1950) – Sur un syndrome neurologique complexe de l'enfance paraissant trouver en partie son explication dans un ensemble de malformations de la charnière cervico-crânienne avec impression basilaire. Soc. de neurol. 4/5 '50, dans: Rev. neurol. **83**: 120.
- GARCIN, R. et OECONOMOS, D. (1953) – Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la Charnière cranio-rachidienne. Masson et Cie, Paris.
- GARDNER, W. J. and GOODALL, R. J. (1950) – The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. J. neurosurg. **7**: 199.
- GEIPEL, P. (1930, '32, '35) – Zur Kenntnis der Spina bifida der Atlas.  
a. Fortschr. Röntgenstr. 1930, **42**: 583.  
b. Fortschr. Röntgenstr. 1932, **46**: 373.  
c. Fortschr. Röntgenstr. 1935, **52**: 533.
- GERLACH, H. (1954) – Die Beziehungen der Innenohr-schwerhörigkeit zu den chronischen Liquorzirkulationsstörungen. Acta otolaryng. **44**: 324.
- GILMORE, STAUFER, and JACOBS. (1946) – Hemivertebra of atlas. Two cases. Radiol. **46**: 515.

- GIRARD, P. F., RICARD, A., et BONNET, J. L. (1949) – Complications neurologiques des malformations de la charnière occipito-vertébrale (à propos de trois observations). *Lyon med.* **31**: 65.
- GIRARD, P. F., RICARD, A., et DEVIC, M. (1949) – Etude anatomique d'un cas de malformation de la charnière occipito-vertébrale. Importance de la dislocation atlantoïdo-axoïdienne. *Rev. neurol.* **81**: 229.
- GLADSTONE, R. J. and ERICHSEN-POWELL, W. (1914) – Manifestation of occipital vertebrae and fusion of the atlas with the occipital bone. *J. Anat. Physiol.* **49**: 190.
- GLADSTONE, R. J. and WAKELEY, C. P. G. (1924) – Variations of the occipito-atlantal joint in relation to the metameric structure of the cranio-vertebral region. *J. Anat.* **24/25**, **59**: 195.
- GLAESNER (1910) – Die atlanto-occipital Synostose. *Anat. Anz.* **36**: 129.
- GOETTSCH, H. B. (1957) – Radiology of the cranio-cervical region. *J. belg. radiol.* **XL**: 739.
- GOLDHAMER und SCHUELLER (1927) – Varietäten im Bereich der hinteren Schädelgrube. *Fortschr. Röntgenstr.* **35**: 1161.
- GOODBODY, R. A. and ROBERTS, L. V. (1950) – Basilar invagination in Paget's disease. *Lancet* **17**: 809.
- GRAWITZ (1880) – Beitrag zur Lehre von der Impression des Schädels. *Virchows Arch.* **80**: 449.
- GREENFIELD, J. G. (1958) – Neuropathology. London, Edward Arnold Publ. 1958.
- GRISEL, P. (1930) – Enucléation de l'atlas et torticollis naso-pharyngien. *Pr. med.* **38-I**: 50.
- GRISEL et APERT (1933) – La synostose occipito-atlantoïdienne congénitale (d'après un cas mortel). *Pr. méd.* **41-I**: 397.
- GRUENWALD, K. (1936) – Ueber drei Fällen von Klippel-Feilschem Syndrom. *Dtsch Z. Nervenheilk.* **141**: 113.
- GUILLAIN, G. et MOLLARET, P. (1931) – Syndrôme de Klippel-Feil avec quadriplégie spasmodique, variété étiologique particulière de l'hémiplégie spinale ascendente chronique. *Rev. neurol.* '31-I: 436.
- GUILLAUME, J., DROGUET et PEREZ (1952) – Compression bulbaire au cours d'une maladie de Paget avec anomalie de transition cervico-occipitale. *Soc. fr. neurol.* 6/11' 52.
- GUSTAFSON, W. A. and OLDBERG, S. (1940) – Neurologic significance of platybasia. *Arch. neurol. Psychiat.* '40: 1184.
- GVOZDANOVIC and DOGAN (1951) – Tomography in diagnosis of basilar impression. *Acta radiol.* **35**: 124.
- GVOZDANOVIC and DOGAN (1957) – Clivus-odontoïd process angle in basilar impression. *Ist. Int. Congr. neurol. Sciences* 1957.
- GUILLAUME, J., DROGUET et PEREZ (1952) – Compression bulbaire au cours d'une maladie de Paget avec anomalie de transition cervico-occipitale. *Rev. neurol.* **87**: 357.
- GUSTAFSON, W. A. and OLDBERG, S. (1940) – Neurologic significance of platybasia. *Arch. neurol. psychiat.* '40: 1184.
- HADJU, N. and KAUNTZE, R. (1948) – Cranio-skeletal dysplasia. *Brit. J. radiol.* **21**: 42.
- HADLEY, L. A. (1944) – Roentgenographic studies of the cervical spine. *Amer. J. Roentgenol.* **52**: 172.

- HADLEY, L. A. (1948) – Atlanto-occipital fusion, ossiculum terminale and occipital vertebra as related to basilar impression with neurological symptoms. *Amer. J. Roentgenol.* **59/4**: 511.
- HADLEY, L. A. (1956) – The Spine. Publ. Ch. C. Thomas, Springfield, Ill., U.S.A.
- HAGUENAU, J., CHRISTOPHE, J. et GERARD, P. L. (1949) – Troubles neurologiques dans un cas d'impression basilaire de Virchow. *Rev. neurol.* **81/9**: 755.
- HARROWER, G. (1922) – Variations in the region of foramen magnum. *J. Anat.* **57**: 178.
- HAYEK, H. (1927) – Untersuchungen ueber Epistropheus, Atlas und Hinterhauptsbain. *Morph. Jb.* **LVIII**: 269.
- HEIDSIECK, E. (1931) – Neue Beiträge zur Frage der Grenze zwischen Schädel und Wirbelsäule beim Menschen. *Anat. Anz.* **72**: 113.
- HELLNER, H. (1949) – Wirbelsynostosen. *Arch. Orthop. Unfallchir.* **44**: 1.
- HOLTFRETER, J. (1934) – Formative Reize in der Embryonalentwicklung der Amphibien, etc. *Arch. exp. Zellforsch.* **15**: 281.
- HOMEN, E. A. (1901) – Zur Kenntnis der rachitischen (?) Deformation des Schädelbasis und der basalen Schädelhyperostosen. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **20**: 3.
- HORSTMANN, W. (1940) – Basilar impression with constitutional subluxation of apophysis of the second cervical vertebra due to osteoporosis. *Zbl. Allg. Path. pathol. Anat.* **76**: 1.
- HOUWENINGE GRAFTDIJK, C. J. VAN (1932) – Over hydrocephalus. Diss. Leiden, '32.
- HOYTEMA, G. J. VAN (1956) – Hydrocephalus. Diss. Amsterdam, 1956.
- INGELMARK, B. E. (1947) – Ueber das Cranio-vertebrale Grenzgebiet. *Acta anat.* **IV** (suppl.).
- INGRAHAM, F. D. and HAMLIN, H. (1943) – Spina bifida and cranium bifidum (encéphalocèle). Surgical treatment. *New Engl. J. med.* **228**: 631.
- INGRAHAM, F. D. and SCOTT, H. W. (1943) – Spina bifida and cranium bifidum. The Arnold-Chiari manifestation. A study of 20 cases. *New Engl. J. med.* **229**: 108.
- INGRAHAM, F. D. and SWAN, H. (1943) – Spina bifida and cranium bifidum. Survey of 546 cases. *New Engl. J. med.* **228**: 559.
- IVIE, J. Mc (1946) – Congenital absence of odontoid process, *Radiol.* **46**: 268.
- JACOB, H. (1939) – Ueber die Fehlentwicklung des Kleinhirns, des Brückens und der verlängerten Marks bei Hydrocephalie und Spätbildung des Rückenmarks. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **164**: 229.
- KAHN, E. A. (1947) – The role of the dentate ligaments in spinal chord compression and the syndrome of lateral sclerosis. *J. Neurosurg.* **4**: 191.
- KALENKOSKI and VIROLAINEN, K. (1956) – On the relationships between roentgenologic cephalometric lines of reference. *Acta odontol.* **14**.
- KAPSENBERG, JA. G., LOOKEREN CAMPAGNE, JA. A. VAN (1949) – A case of spina bifida combined with diastematomyely, the anomaly of Chiari and hydrocephaly. *Acta anat.* **VII/4**: 366.
- KASABACH, H. H. (1939) – Roentgenographic method for study of 2d cervical vertebra. *Amer. J. roentgenol.* **42**: 348.
- KECHT, B. (1932) – Zur Kenntnis der Klinik eines Falles von basilärer Impression. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **141**: 132.
- KEHRER, H. (1955) – Der hydrocephalus internus und externus. Ed. Karger, Basel.
- KELLER, W. (1941) – Beitrag zur kausalen genese von Kopfmisbildungen bei Säugetier und Mensch unter Berücksichtigung der neuen entwicklungsmechanischen Experimente. *Arch. Klaus-Stift. Vererb. Forsch.* **16**: 315.



- KELLNER, K. und LEY, H. (1955) – Das klinische Bild der angeborenen Atlas-assimilation mit basilärer Impression. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **173**: 330.
- KIRGIS, H. D. and ECHOLS, D. H. (1949) – Syringo-encephalomyela. Discussion of related syndromes and pathologic processes with report of a case. *J. neurosurg.* **VI**: 368.
- KLAUS, E. (1957) – Röntgendiagnostik der Platybasie und basilärer Impression. *Fortschr. röntgenstr.* **86**: 460.
- KOLLMANN, J. (1905) – Varianten am Os occipitale, besonders in der Umgebung des Foramen magnum. *Anat. Anz.* **27** (suppl.): 231.
- KOLLMANN, J. (1907) – Varianten am Os occipitale, besonders in der Umgebung des Foramen magnum. *Anat. Anz.* **30**: 545.
- KRAYENBÜHL, H. und YAŞARGİL, M. G. (1957) – Die vaskulären Erkrankungen im Gebiet der Art. vertebralis und Art. basialis. Verl. G. Thieme, Stuttgart.
- KRUSEN, F. H. (1943) – Basilar invagination: so-called Platybasia. *Proc. Mayo clin.* **18**: 353.
- LANIER, R. (1939) – An anomalous cervico-occipital skeleton in man. *Anat. Rec.* **73**: 189.
- LAROCHE, G. et KLOTZ, B. (1933) – Un cas de syndrome de Klippel-Feil avec quadriplégie spasmodique. *Rev. neurol.* **II**: 46.
- LAUBE, P. J. and TURNER, O. (1941) – Platybasia. Report of two cases. *Yale J. biol. med.* **13**: 643.
- LAZORTHES, G. et ANDUZE, H. (1953) – L'hydrocéphalie secondaire à la platybasie. *Rev. neurol.* **89**: 607.
- LAZORTHES, G. (1955) – L'attitude du nerf auditif dans les malformations de la charnière occipitale. *Pr. med.* 1955: 239.
- LAZORTHES, G. (1954) – De la classification des hydrocéphalies. *Z. neurochirurg.* **14**: 21.
- LERIE, A. (1913) – Etude de la base du crâne dans la maladie de Paget. *Nouv. Iconogr. Salpêtr.* 1913: 452.
- LEWIN, J. R., WYCIS, H. T. and YOUNG, B. R. (1950) – Roentgendiagnosis of herniation of the brain in spinal canal. Arnold-Chiari deformity by pantopaque myelography. *Radiol.* **54**: 591.
- LHERMITTE, J. (1950) – L'hyperplasie du basi-occipital. *Rev. neurol.* **82**: 399.
- LHERMITTE, J. et BOVERI. (1912) – Sur un cas de cavité médullaire consécutive à une compression bulbaire chez l'homme. Etude expérimentale des cavités spinales produites par la compression. *Rev. neurol.* **6**: 385.
- LHERMITTE, J. et SIGWALD, J. (1942) – Sur l'astéréognosie spasmodique consécutive à l'hyperplasie du basi-occipital. *Rev. neurol.* **74**: 141.
- LICHTENSTEIN, B. W. (1940) – Spinal dysraphism. *Arch. neurol. psychiat.* **44**: 792.
- LICHTENSTEIN, B. W. (1942) – Distant neuro-anatomic complications of spina bifida (spinal disraphism). *Arch. neurol. psychiat.* **47**: 195.
- LICHTENSTEIN, B. W. (1943) – Cervical syringomyelia-like states associated with Arnold-Chiari deformity and platybasia. *Arch. neurol. psychiat.* **49**: 881.
- LINDGREN, E. (1941) – Roentgenological views on basilar impression. *Acta radiol.* **22**: 297.
- LINDGREN, E. und OLSSON, R. (1943) – Ueber die Atlas-assimilation und ihre klinische Bedeutung. *Nervenarzt* **16**: 369.
- LINDGREN, E. (1954) – Roentgenologie. *Handb. Neurochirurgie.* Springer, Berlin.
- LIST, C. F. (1941) – Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis. *Arch. neurol. psychiat.* **45/4**: 577.

- MACALISTER, A. (1892) – Notes on development and variations of the atlas. *J. Anat. Lond.* **27**: 519.
- MACALISTER, A. (1894) – The development and variations of the second cervical vertebra. *J. Anat. Physiol. Lond.* **28**: 257.
- MAC CONNEL, A. A. and PARKER, H. L. (1938) – A deformity in the hindbrain associated with internal hydrocephalus. Its relation to the Arnold-Chiari malformation. *Brain* **61**: 415.
- MAC GREGOR, M. (1948) – The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. *Brit. J. radiol.* **21**: 171.
- MACKAY, R. P. (1939) – Chronic adhesive spinal arachnoiditis. *J. Amer. med. Ass.* **112**: 802.
- MAC RAE (1953) – Bony abnormalities in the region of the foramen magnum, correlation of the anatomic and neurologic findings. *Acta radiol.* **40**: 335.
- MAC RAE, D. L. and BARNUM, A. S. (1953) – Occipitalisation of the atlas. *Amer. J. roentgenol.* **70**: 23.
- MALIS, D. L. I. (1951) – Discussion Bloom. *Arch. neurol. Psychiat.* **66**: 229.
- MARIE, P. et LERIE, A. (1919) – Maladie osseuse de Paget et syringomyelie. *Bull. Soc. méd. Paris* 1919: 904.
- MARIE, P., LERIE, A. et CHATELIN (1912) – Déformation du crâne dans la maladie de Paget. *Bull. Soc. méd. Paris* 1912: 89.
- MARKE, J. H. and LIVINGSTONE, K. E. (1949) – The cervical subarachnoid space with particular reference to syringomyelia and the Arnold-Chiari deformity. *Radiol.* **52**: 63.
- MARTIN, P. et KLEYNTJES, F. (1946) – Astéréognosie unilatérale réversible, suite d'engagement des amygdales cérébelleuses. *Rev. neurol.* **78**: 496.
- MARTIN, P. et KLEYNTJES, F. (1950) – Tumeurs sous-durales du trou occipital. *Rev. neurol.* **82**: 313.
- MASLOWSKY, H. A. (1957) – Observations on the role of the atlas in congenital hydrocephalus. *Ist Intern. Congr. neurol. Sciences, Bruxelles* 1957.
- MEYER, E. J. (1929) – Ein Fall von hochgradiger knöcherner Obturation des Foramen occipitale magnum. *Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat* **24**: 303.
- MERIO, P. and RISAK, E. (1934) – Klippel-Feil'sches syndrom. Basiläre Impression und endocrine Erkrankungen. *Z. klin. Med.* **126**: 455.
- MEYER, B. C. (1944) – Platybasia, report of a case. *Arch. neurol. Psychiat.* **52**: 552.
- MIYAKAWA, G. (1952) – Congenital absence of the odontoid process. *J. Bone Jt. surg.* **34A**: 676.
- MONTEIRO, H. et TRAVARES, A. (1928) – Fréquence de l'occipitalisation de l'atlas chez les Portugais. *C. R. Soc. Biol. Paris* **99**: 960.
- MORETON, R. D. (1943) – Basilar invagination so-called Platybasia. *Proc. Mayo clin.* **18**: 353.
- MORSIER, G. DE et JUNET, R. (1936) – L'aplasie de la lame basilaire de l'os occipital avec syndrome clinique de tumeur de la fosse postérieure. *Rev. Neur.* **65**: 1483.
- NACHTWEY, W. und SCHLIACK, H. (1956) – Zur Kenntnis neurologischer Syndromen bei Skelettmisbildungen der Occipito-cervicalgegend. *Nervenarzt* **27**: 165.
- NACHTWEY, W. (1957) – Suboccipital puncture und Skelettmisbildungen der Occipito-Cervical Gegend. *Zbl. Neurochirurg.* **7**: 28.
- NEGRE, A. et BOUQUET, F. (1949) – Précies de technique radiologique. Paris, 1949. Doin, 2e éd.: 153.
- NEMOURS-AUGUSTE, HECAEN et MME DELL (1949) – Sur un cas d'impression basilaire. Etude radiologique et tomographique. *Soc. Fr. Electro-radiol. med.* Paris 14/6'49: 53.

- NIEVERGELT, K. (1948) – Luxation atlanto-épistrophica bei Aplasie der Dens epistrophei. Schweiz. med. Wschr. **78**: 653.
- O'CONNEL, J. E. and ALDREN TURNER, J. W. (1950) – Basilar impression of the skull. Brain **73/3**: 405.
- OETTEKING, B. (1923) – On the morphological significance of certain craniovertebral variations. Anat. Rec. **25**: 339.
- OGRYSLO, M. A. (1942) – Arnold-Chiari malformation. Arch. Neurol. Psychiat. **48**: 30.
- OLJENICK, I. (1939) – Occipitalisation of the atlas and its clinical syndrome. C. R. III, Congr. Int. Copenhagen 1939: 757.
- OSTERTAG, B. (1954) – Syringomyelie (Dysraphien). Handb. d. spec. pathol. Anat. u. Histol. Bd. **13/IV**: 363. Springer, 1954.
- OSTERTAG, B. (1955) – Gehirn und Rückenmarkskompression. Idem, Bd. **13/III**: 146.
- PAN, N. (1932) – Fusion of cervical vertebrae. J. Anat. **66**: 426.
- PASQUIER, M. (1951) – Spina bifida et hydrocéphalie. Le syndrome d' Arnold-Chiari. Pr. med. 17/1'51: 50.
- PENFIELD, W. and CONE, W. (1932) – Spina bifida and cranium bifidum. Results of plastic repair of meningocele and myelomeningocele by a new method. J. Amer. med. Ass. **98**: 454.
- PENFIELD, W. and COBURN, D. (1938) – Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. Arch. neurol. Psychiat. **40**: 328.
- PEYTON, W. T. and PETERSON, H. O. (1942) – Congenital deformities in the region of the foramen magnum. Basilar impression. Radiol. **38/2**: 131.
- PHILLIPS, D. G. (1955) – Basilar impression. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **18**: 58.
- PICKHAN, A. (1953) – Auffallende Entwicklung der Querfortsätze des 2en Halswirbels. Fortschr. Röntgenstr. **79**: 777.
- PLAUT, (1937) – Fracture of atlas or developmental abnormalities. Radiol. **29**: 227.
- POMME, B., CASSOU, R. et TRICAULT, G. (1932) – Au sujet d'un syndrome bulbaire d'apparition récente chez un sujet porteur de malformations osseuses cervicales, probablement congénitales. Rev. neurol. **'32-I**: 264.
- POPPEN, J. L., ACKERMANN, H. H. and HOLDEN, G. O. (1953) – Basilar impression. Surg. clin. N. Amer. **33**: 847.
- PRADER, A. (1947) – Die Entwicklung der Zwischenwirbelscheibe beim menschlichen Keimling. Acta Anat. **III**: 115.
- PRADER, A. (1947) – Die früh-embryonale Entwicklung der menschlichen Zwischenwirbelscheibe. Acta anat. **III**: 68.
- RAY, B. S. (1942) – Platybasia with involvement of the central nervous system. Ann. surg. **116**: 231.
- REGNAULT, F. (1900) – Fusion congénitale de l'occipital et de l'atlas. Bull. Soc. Anat. Paris **6**: 691 et 1049.
- RENANDER, A. (1929) – Anomalies. Roentgenological observations of the craniovertebral region. Acta radiol. **10**: 502.
- RICARD, A. et GIRARD, P. F. (1949) – La difformité d'Arnold-Chiari. Rev. neurol. **81**: 332.
- RISER, M., LAZORTHES, G., GERAUD, J. et PUIG, R. (1949) – Platybasie et hydrocéphalie secondaire à une maladie de Paget. Sem. Hôp. Paris 2/3'49: 728.
- ROBERTS, S. (1933) – Congenital absence of the odontoid processus, resulting in dislocation of the atlas on the axis. J. Bone Jt. Surg. **15**: 988.
- ROKITANSKY, C. (1846) – Lehrbuch der pathologischen Anatomie. II. Wien, 1846.

- ROSE, G. (1933) – Entwicklungsstörungen am Knochen und am zentral Nervensystem in der Gegend des atlanto-occipital Gelenkes. *Virchows Arch.* 1933: 241.
- ROUSSEAU, R., KISSEL, P., BEAU, A., MIDON, J. et ARNOULD, G. (1950) – Synostose occipito-atlantoïdienne, rétrécissement du trou occipital et compression bulbo-médullaire par proéminences osseuses, vestiges des masses latérales de l'atlas. *Rev. neurol.* mai '50: 389.
- RUEBSAANEN, H. (1954) – Misbildungen durch Sauerstoffmangel im Experiment und in der menschliche Pathologie. *Verh. Ges. Dtsch. Naturf. Aertzte* 98: 126.
- RUSSELL (1900) – Studies in cranial variation. *Amer. Nat.* 34: 737.
- RUSSELL, D. S. and DONALD, CH. (1935) – The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain* 58: 203.
- RUSSELL, DOROTHY S. (1949) – Observations on the pathology of hydrocephalus. M.R.C. London, spec. rep. no. 265.
- SANDBANK, U. (1955) – Le syndrome d'Arnold-Chiari. *Rev. neurol.* 93: 529.
- SAUNDERS, W. W. (1943) – Basilar impression. The position of the normal odontoid. *Radiol.* 41: 589.
- SAUSER, G. (1935) – Anatomie und Anthropologie der Oetztaler. *Wien. klin. Wschr.* 48: 1213.
- SCANNEL, R. C. (1945) – Congenital absence of odontoid process. *J. Bone Jt. surg.* 27: 714.
- SCHIFFNER, C. TH. (1878) – Ueber die Architektur des Schädelgrundes in der Norm und bei Assimilation des Atlas. *Virchows Arch.* 14: 320.
- SCHINZ, H. R. (1923) – Variationen der Halswirbelsäule und der angrenzenden Gebiete. *Fortschr. Roentgenstr.* 31: 583.
- SCHINZ, H. R. und TÖNDURY, G. (1942) – Die Früh-ossification der Wirbelkörper. *Fortschr. Roentgenstr.* LXVI: 251.
- SCHUELLER, A. (1911) – Zur Röntgendiagnose der basalen Impression des Schädels. *Wien. med. Wschr.* 40: 2594.
- SCHUELLER, A. (1940) – The diagnosis of basilar impression. *Radiol.* 34: 214.
- SCHUMACHER, S. v. (1907) – Ein Beitrag zur Manifestation des Occipitalwirbels. *Anat. Anz.* 31: 145.
- SCHWALBE, E. und GREDIG, M. (1907) – Ueber Entwicklungsstörungen des Kleinhirns, Hirnstammes und Halsmarkes bei Spina bifida. *Beitr. path. Anat.* 40: 132.
- SCHWARTZ, E. (1897) – Syphilitische Myelomeningitis mit Höhlenbildung im Rückenmark und besonderen degenerativen Veränderungen der Neuroglia. *Wien klin. Wschr.* 10: 177.
- SCHWOB, R. A., GUILLAUME, J. et BONDUELLE, M. (1949) – Anomalie de l'atlas avec kyste arachnoïdien sous-jacent. Intervention. Guérison. Contribution à l'étude des anomalies de la charnière craniovertébrale. *Rev. neurol.* 81/2: 112.
- SCOVILLE, W. B. and SHERAN, I. J. (1951) – Platybasia. Report of 10 cases with comments familiar tendency, a special diagnostic sign and the endresult of operation. *Ann. surg.* 133: 496.
- SEKIR, E. (1936) – Over basilaire impressie. *Diss. Amsterdam.*
- SENSENG, E. C. (1949) – The early development of the human vertebral column. *Contr. Embryol. Carneg. Instn.* 33: 21.
- SENSENG, E. C. (1954) – The number of occipital segments in human embryos. *Anat. rec.* 118: 353.
- SÈZE, S. DE, et DJIAN, G. (1953) – L'anneau atlantoïdien de la vertébrale. *Rev. rhum.* 20: 160.

- SHOUL, M. J. and RITVO, M. (1952) – Clinical and roentgenological manifestations of the Klippel-Feil syndrome. (congenital fusion of the cervical vertebrae, brevicollis). *Amer. J. Roentgenol.* **68**: 369.
- SICARD et OBERTHUR (1904) – Malformations crâniennes et syndrome bulbaire. Enclavement du bulbe. *Rev. neurol.* **12**: 899.
- SICARD et LERMOYEZ (1922) – Atrophie triangulaire congénitale du cou, type pseudo-myoopathique, occipitalisation, axialisation. *Rev. neurol.* **22**: 1474.
- SINZ, P. (1933) – Unterentwicklung des Hinterhaupts und Keilbeinkörpers mit gleichzeitiger knöcherner Verbindung zwischen Atlas und Schädel als Todesursache. *Virchows Arch.* **287**: 641.
- SOLBRIG (1867) – Cit. W. Sommer. *Allg. Z. Psychiat.* **24**.
- SOLOWITZOFF, N. (1901) – Les difformités du système nerveux dans la spina bifida. *Nouv. Iconogr. Salpêtr.* **14**: 118 et **14**: 251.
- SOMMER, W. (1890) – Atlasankylose und Epilepsie. *Virchows Arch.* **119**: 362.
- SPILLANE, J. D., PALLIS, CHR., and JONES, A. M. (1917) – Developmental abnormalities in the region of the foramen magnum. *Brain* **80**: 11.
- STEELE, G. H. (1947) – The Arnold-Chiari malformation. *Brit. J. surg.* **34**: 280.
- STENVERS, H. W. (1916) – Basilaire impressie. *Ned. Tijdschr. geneesk.* **60**: 1733.
- STENVERS, H. W. (1928) – Roentgenologie des Felsenbeines und des bitemporalen Schädelbildes. Berlin, Springer 1928.
- STENVERS, H. W. (1936) – Basale Impression. Bumke u. Förster: *Handb. Neur.* **VII/2**: 174.
- STEPHEN (1932) – Tétraplégie par compression dans un cas d'occipitalisation de l'atlas. *Rev. neurol.* **3**: 199.
- STEVENS, R. H. (1942) – Platybasia ,case treated surgically with improvement. *Surgery* **12**: 943.
- STIEMENS, M. J. (1929) – Ueber die Conrescentia atlanto-occipitalis. *Verh. Akad. Wet. Amst. (Nat.) XXVI*: 5.
- STRAUSSLER, E. (1904) – Ueber eine eigenartige Missbildung des Zentralnervensystems. *Jb. Psychiat. Neurol.* **25**: 1.
- SWANSON, H. S. and FINCHER, E. (1949) – Arnold-Chiari deformity without bony anomalies. *J. Neurosurg.* **6**: 314.
- SWETSCHNIKOW (1908) – Ueber die Assimilation des Atlas und die Manifestation des Occipitalwirbels beim Menschen. *Arch. Anat. Physiol. Lpz (Anat. Abt)* 1908: 195.
- TÄNZER, A. (1956) – Die basiläre Impression. *Radiol. clin.* **25**: 135.
- THEILER, K. (1952) – Zur Bedeutung der Chorda dorsalis für die Entwicklung der Kopfdrehgelenke. *Anat. Anz.* **99**: (Erg. H.) 191.
- THEILER, K. (1952) – Idem, *Verh. Anat. Ges. Jena (Sammlung Marburg)* **50**.
- THEILER, K. (1953) – Beitrag zur Analyse von Wirbelkörperfehlbildungen: Experimente, Genetik und Entwicklung. *Z. Konst. Lehre* **31**: 271.
- THOMAS, A., et HAUSER, G. (1902) – Pathogénie des certaines cavités médullaires. *Rev. neurol.*
- THOMAS, A., et HAUSER, G. (1904) – Histologie pathologique et pathogénie de la syringomyélie. *Nouv. Iconogr. Salpêtr.* **17**: 376.
- TÖNDURY, G. (1954) – Entwicklungsstörungen durch chemische Faktoren und Viren. *Verh. Ges. Dtsch. Naturf. Aertzte* **98**: 119.
- TÖNDURY, G. (1944) – Zur Kenntnis der Fehlbildungen mit Defekten des unteren Körperendes. *Arch. Klaus-stift. Vererb. Forsch.* **19**: 225.
- TÖNDURY, G. (1949) – Die Bedeutung der Chorda dorsalis für die Entwicklung der Wirbelsäule. *Arch. Klaus-stift. Vererb. Forsch.* **24**: 237.

- TÓRO, I. und SZEPE, L. (1942) – Untersuchungen über die Frage der Assimilation und Manifestation der Atlas. Z. ges. Anat. — I. Z. Anat. Entw. gesch. **111**: 186.
- TRAMONTANO-GUERRITORE, G. (1927) – Die Atlanto-Occipital Union. Anat. Anz. **64**: 173.
- TROTOR, R. (1951) – Anomalie cranio-vertébrale avec signes bulbaires; étude clinique et radiologique. Rev. neurol. **85**: 523.
- VERBIEST, H. (1951) – Uit: Kinderziekten II (Aanwinsten op diagnostisch en therapeutisch gebied, Tweede serie): 701.
- VERBIEST, H. (1953) – Arnold-Chiari. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **16**: 227.
- VERBIEST, H. (1955) – Contribution to the methods of filling the posterior fossa and the adjoining cervical subarachnoid space with small quantities of air. Brit. J. Radiol. **XXIX** no. **344**: 440.
- VET, A. C. DE (1939) – Basilaire impressie. Ned. Tijdschr. Geneesk. '39/II: 1806.
- VET, A. C. DE (1940) – Basilar impression of the skull. J. neurol. Psychiat. **3**: 241.
- VIRCHOW (1876) – Beiträge zur physischen Anthropologie der Deutschen, mit besonderer Berücksichtigung der Friesen. Berlin, G. Vogt.
- WADE, L. J. (1941) – Pseudo-platybasia. Rupture of the transverse ligament of the axis with displacement of the odontoid process and compression of the cervical chord. J. Bone Jt. surg. **23**: 37.
- WAKELEY, C. P. G. and ORLEY, A. (1938) – A textbook of neuroradiology. London, Baillière, Tindall and Cox.
- WALSCH, M. N., CAMP, J. C. and MC. CRAIG, M. (1941) – Basilar invagination of skull (so-called platybasia). Report of a case with operation. Proc. Mayo clin. **16**: 449.
- WALTERS, B. (1950) – Die röntgenologische Darstellung des 1en Halswirbels. Amer. J. roentgenol. **63**: 739.
- WEICHT, H. (1952) – Zur Morphogenese spinaler höhlen- und Geschwulstbildungen auf disraphischer Grundlage. Arch. Psychiat. Nervenkr. **188**: 99.
- WEIGNER, K. (1911) – Ueber die Assimilation des Atlas und über die Variationen am Os occipitale beim Menschen. Ergebn. Anat. Entw. gesch. **45**: 83.
- WEILER, H. G. (1942) – Congenital absence of odontoid process of axis with atlanto-axial dislocation. J. Bone Jt. surg. **24**: 161.
- WERTHEIMER, P. et ALLEGRE, G. (1950) – Trois observations de malformations d'Arnold-Chiari. Rev. neurol. **82**: 186.
- WILSON, J. W. and BROWN, N. M. (1946) – Congenital anomaly and fracture of atlas, two cases. Cand. med. Ass. J. **55**: 52.
- WYCIS, H. (1944) – Platybasia. A case secondary to advanced osteitis deformans (Paget's disease) with severe neurologic manifestation. Successful surgical results. Report of a case. J. Neurosurg. **1**: 299. Idem: Arch. neurol. Psychiat. '45 **54**: 68.
- YOUNG, R. H. (1943) – Syndrome of amyotrophic lateral sclerosis of bulbar type, associated with platybasia. J. nerv. ment. Dis. **97**: 133.
- ZIEDESSES DES PLANTES, B. G. (1950) – Examen du troisième et du quatrième ventricul au moyen de petites quantités d'air. Acta radiol. **XXXIV**: 399.
- ZÜLCH, K. J. (1956) – Die Arachnitis. Handb. d. Neurochirurgie **III**: 603. Springer, Berlin. 1956.
- ZWAN, A. v. D. (1940) – Over de genese van anencephalie en rachischisis posterior en anterior. Diss. Groningen, 1940.

